Année 1975 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

PITIE - SALPETRIERE

NO 148

# THESE

POUR LE

# DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Régine LARUELLE épouse RICHER

Interne des Hôpitaux de Paris

née le 3 Avril 1947 à BOURGES (18)

**Presentée et soutenue publiquement le ..... 1975**

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DE LA MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE

Président : Monsieur C. CABROL, Professeur

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

Année 1975 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

PITIE - SALPETRIERE

# THESE

POUR LE

# DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Régine LARUELLE épouse RICHER

Interne des Hôpitaux de Paris

née le 3 Avril 1947 à BOURGES (18)

**Presentée et soutenue publiquement le ..... 1975**

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DE LA MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE

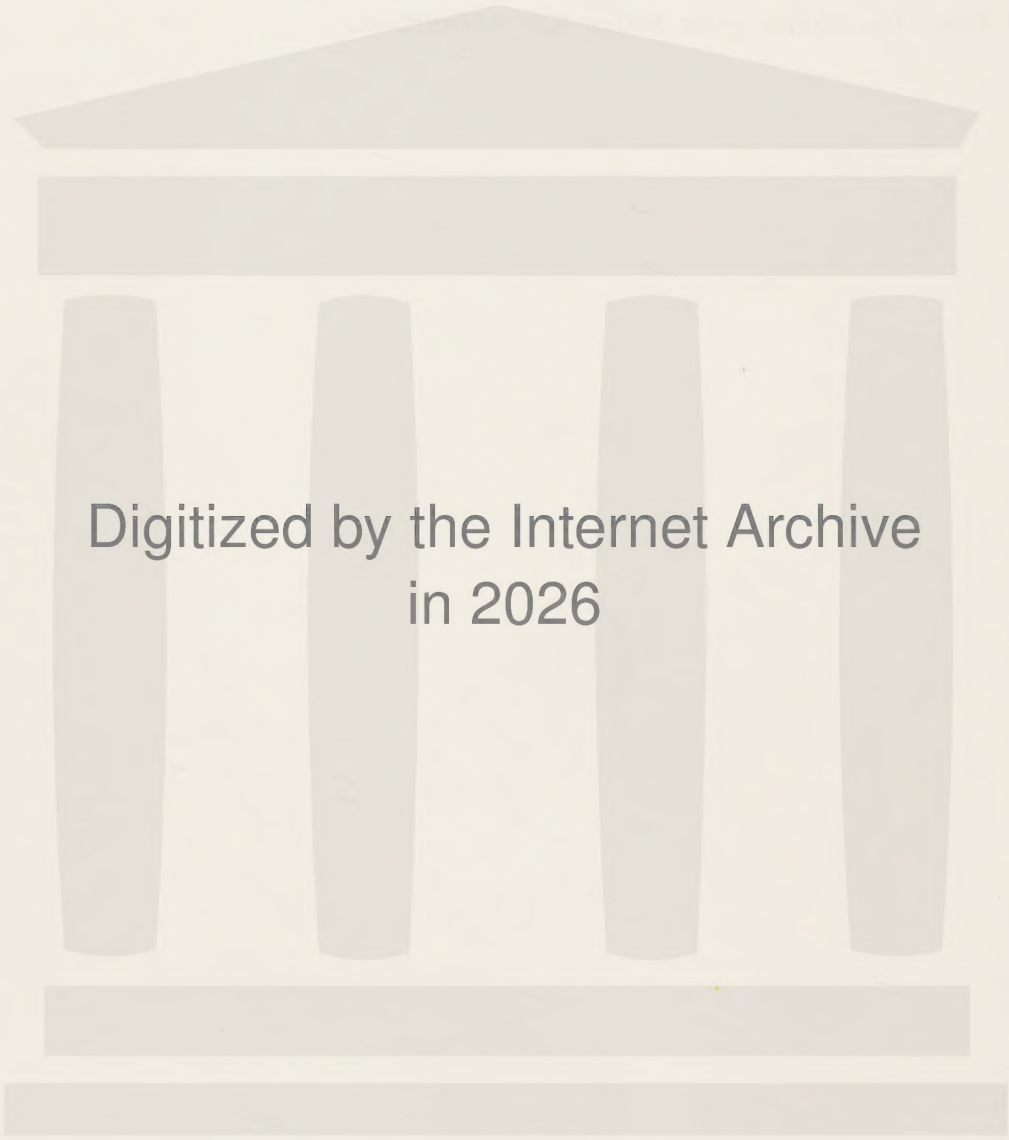
Président : Monsieur C. CABROL, Professeur

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A tous les miens avec toute mon affection.


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548103_0017

A Monsieur le Professeur Christian CABROL

qui m'a fait l'honneur d'accepter la

présidence de cette thèse.

A mon Maître le Professeur Ag. M. MERCADIER

qui m'a permis la réalisation de ce travail.

Pour la bienveillance de son accueil dans son service et la richesse de son enseignement.

A mon Maître le Professeur Agrégé J.P. CLOT

pour l'aide précieuse qu'il m'a apporté dans la réalisation de cette thèse.

Pour son soutien; l'opportunité de ses conseils tout au long de mon internat.

Pour la qualité de son enseignement chirurgical tant théorique que pratique.

A mon Maître le Professeur Ph. MONOD BROCA

qu'il trouve ici l'expression de toute ma gratitude pour l'enseignement qu'il m'a prodigué dans son service.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux,

A mes Maîtres de Stage

Monsieur le Professeur MILLIEZ

Monsieur le Professeur BOUSSER

Monsieur le Professeur L. LEGER

A mes Maîtres d'Externat

Monsieur le Professeur L. LEGER

Monsieur le Professeur MONOD BROCA

Monsieur le Professeur BERTHAUX

Mademoiselle le Docteur GRUMBACH

A mes Maîtres d'Internat

Monsieur le Professeur LEBEAU

Monsieur le Professeur JAMAIN

Monsieur le Professeur COUINAUD

Monsieur le Professeur POILLEUX

Monsieur le Professeur MONOD BROCA

Monsieur le Professeur MERCADIER

A mes Maîtres,

Le Professeur Agrégé ALEXANDRE

Le Professeur Agrégé DUBOIS

Le Professeur Agrégé FARAH

Le Professeur Agrégé GARNIER

Le Professeur Agrégé J.C. PATEL

Le Professeur Agrégé RAVINA

Le Professeur Agrégé TESTAS

A mes Chefs de Clinique, qui m'ont appris mon métier en signe de ma sincère et amicale reconnaissance.

# INTRODUCTION

---

A la faveur de 4 cas de maladie gélatineuse du péritoine observés dans service du Professeur Agrégé M. MERCADIER à l'hôpital de la Pitié; nous avons u intéressant de reprendre l'étude de la maladie gélatineuse du péritoine qui ste un diagnostic rare.

## FINITION

La maladie gélatineuse du péritoine représente un état pathologique cours duquel la cavité péritonéale, se remplit d'une substance muqueuse filante mblable à de la gélatine.

## RETE

Il s'agit d'une affection assez rare.

Seules quelques centaines de cas ont déjà été publiés. La plus longue rie de la littérature comporte 89 cas (NAESLUND )

D'autres une trentaine (BERNHARDT et YOUNG, HILSABECK)

Mais la plupart ne réunissent que quelques cas (BRENNAN., DOUBRE, EPFEL- UM)(FRIEDLANDER, GHOSSAIN, JOYEUX et CARABALONA, MALPAS, SEROR, SIROT SAYAG, IMECA).

## RRAIN

Il s'agit d'une affection touchant surtout l'adulte après 40 ans, is pouvant se voir à tous les âges (de 4 à 70 ans pour BYRON avec la majorité s cas vers 42 ans) touchant plus souvent la femme que l'homme (sur les 86 s rapportés par NAESLUND, 39 étaient des hommes; dans la thèse de BENRAIS, femmes sur 88 cas avec un âge moyen de 50 ans).

Dans notre série, l'âge est supérieur à 50 ans. Il s'agit d'un homme de 63 ans, d'une femme de 69 ans, d'une femme de 68 ans, d'un homme de 52 ans.

LES PROBLEMES

La maladie gélatineuse du péritoine est une curieuse affection qui comporte encore bien des points obscurs, malgré les travaux tant français qu'étrangers qui lui ont été consacrés.

Le diagnostic habituellement tardif, rarement soupçonné, jamais affirmé, le plus souvent établi seulement à l'intervention.

De traitement non résolu.

De pronostic d'ensemble réservé (s'agit-il d'une affection bénigne ou maligne ? Les observations de lésions bénignes voisinent en effet avec celles de véritables cancers).

Elle pose des problèmes étiologiques délicats : elle est à vrai dire apparue aux auteurs qui l'ont étudiée comme un syndrome et non une entité pathologique définie, relevant de 3 causes essentielles : ovarienne, appendiculaire, néoplasique péritonéale. Il est cependant des observations ou aucune étiologie précise n'a pu être mise en évidence.

Peut-on alors attribuer à l'épanchement lui-même une signification spécifique?

Quant à la discussion pathogénique, les nombreuses controverses des cliniciens et des anatomopathologistes n'ont pas encore réussi à la clore.

oOo

# OBSERVATIONS

## BSERVATION 1 -

Une maladie gélatineuse du péritoine d'origineindéterminée chez un me de 63 ans entré dans le service le 19 novembre 1968 pour importante tumeur ominale.

### toire de la maladie

Depuis 9 jours, ce malade présentait des douleurs de la fosse iliaque ite remontant vers l'hypocondre droit, continues avec paroxysmes, avec gonflement ortant de l'abdomen, arrêt complet des matières depuis 4 jours, anorexie sans sées, le tout accompagné d'une fièvre entre 38° et 39° malgré les antibiotiques fomycine) donnés par son médecin de ville qui aurait parlé de cholécystite.

Les antécédents ne retrouvent aucune crise identique, aucun trouble transit, aucune hémorragie digestive, macroscopique.

A noter seulement :

- une cure de hernie inguinale droite récidivée 10 ans auparavant,
- une cure d'éventration sus ombilicale,
- une tuberculose pulmonaire 10 ans auparavant.

L'examen objective un abdomen souple indolore sauf au niveau de la se iliaque droite, qui est le siège d'un plastron sensible de façon égale, non uisément douloureux, à la limite interne arrondie non mobile.

Ce "gateau" assez large empêche toute palpation plus précise.

Le reste de l'examen est négatif en particulier au toucher rectal de douleur à droite, aucune masse perceptible.

Pas d'adénopathie sus claviculaire

A noter une légère décoloration des muqueuses.

nt aux examens complémentaires :

La numération formule sanguine montre unehyperleucocytose à 19.400.

Une discrète anémie à 3.530.000 globules rouges avec hématocrite à

La radio thoracique est normale.

Le malade est mis sous aspiration digestive, réanimation, antibiothérapie lnicol intraveineux) et opéré en urgence le 19 novembre 1968.

ote rendu opératoire : Opérateurs : S. LAHBABI, Dr. J.C. FABRE

Intervention en urgence pour gâteau de la fosse iliaque droite avec hyperther-, hyperleucocytose, mais sans trouble du transit, sans aucun antécédent digestif ticulier.

On part donc avec le diagnostic d'abcès appendiculaire. Incision de Mac ney.

A l'ouverture de la cavité péritonéale, il n'y a pas d'issue de pus, mais n'arrive pas à décoller le coecum et les anses grêles, qui font un magma adhé-s à la paroi. On décide alors de faire une médiane à cheval sur l'ombilic et là; l'ouverture du péritoine, on tombe dans une poche qui va ramener 3 litres environ gélatine : évacuation complète.

Le fond de la poche est probablement constitué par le grand épiploon infiltré masque tout le grêle dont on ne voit aucune anse.

A l'exploration de la poche on découvre un canal étroit qui mène vers la ttière pariéto-hépatique droite mais on ne voit pas l'origine de cette maladie atineuse.

Le foie est globuleux et semble-t-il basculé en arrière et en bas, présen-t sa face supérieure, mais qui est d'aspect normal.

Il existe par ailleurs quelques adénopathies dans le petit épiploon. Etant né les adhérences extrêmes, on se contente donc d'une simple évacuation de cette

che après prélèvement pour examen histologique et cytobactériologique.

Nettoyage au sérum. Tifomycine in situ.

Fermeture sans drainage par des points totaux.

Fils sur la peau.

amen histologique :

Biopsie de péritoine 20.11.68. Laboratoire d'Ana-Path. Dr. C. CALMETTES, oupe Hosp. Pitié-Salpétrière.

Cette masse a, à l'examen histologique, un aspect colloïde muqueux et quel-es débris cellulaires probablement tumoraux glandulaires, y persistant seuls.

Cette substance est largement colorée par le bleu Alcyon, avec de petites nes colorées cependant par l'acide périodique Schiff.

Métastase probable.

amen cytobactériologique du prélèvement de gélatine intra péritonéal du 20.11.68.

Cultures négatives

ites opératoires :

Un traitement antibiotique de 8 jours est institué à base de pénicilline millions d'unités et d'auréomycine 400 mg.

La reprise du transit a lieu le 27.11.68 date à laquelle la fièvre cède. s perfusions sont alors arrêtées et le malade peut se réalimenter.

Les fils sont enlevés le 30.11.68. L'état local est bon.

L'antibiothérapie est poursuivie encore 8 jours (pénicilline 5 millions unités, Transcycline intramusculaire 2 flacons par jour).

Le 9.12.68 alors que l'état local est excellent, l'état général est médio-e.

Le malade pesait 53 kgs, le 24.11.68, il en pèse 46 le 8.12.68, 44 le 14.12.

Le lavement baryté du 4.12.68 est normal.

Se pose alors le problème d'une réintervention par médiane, d'une chimio-érapie, ou d'une abstension thérapeutique.

Les coupes histologiques sont contrôlées par le Pr. CHOMETTE le 15.12.68 n'existe que des cellules muqueuses banales sans cellules néoplasiques.

S'agit-il d'un mucocèle appendiculaire; d'un mucocèle vésiculaire et ne néoplasie ?

Devant l'absence d'étiologie décelable, on décide de confier le malade Pr. SORS en vue d'une chimiothérapie le 17.12.68. Celle-ci est récusée et olacée par une radiothérapie 2.000 R.

Le malade est suivi en consultation. Le 28.2.69 il a repris 4 kg; il pré-te encore quelques phénomènes douloureux mais aucun trouble du transit.

En revanche, la palpation de l'abdomen objective une masse de la fosse aque droite blindant la paroi, parfaitement indolore.

Un nouveau lavement baryté est demandé (5.3.69). Aucune image pathologique te n'est décelable sur le colon droit.

On décide l'abstention thérapeutique.

Le 30.5.69 le malade a encore grossi de 3 kg. L'état général est excellent. n'existe aucun trouble digestif. L'abdomen en dehors du flanc droit est souple. foie est normal de même que le creux sus-claviculaire.

Le 19 septembre 69, on sent une tuméfaction de l'hypochondre droit et la fosse iliaque droite.

Le lavement baryté du 8.10.69 montre une image de compression extrinsèque oord interne du caecum. Le transit gastro duodénal du 14 novembre 69 montre une ite image de hernie hiatale ainsi qu'un volvulus gastrique organo axial. Un itement à base de gélusil et gel de polysilane est institué.

Le malade décède au cours de l'été 1971 soit environ 3 ans après la décou-te de l'affection.

SERVATION N°2

C'est l'histoire d'une femme de 69 ans, adressée le 24.4.70 par le Docteur OUIEL ; qui commence en décembre 1957 alors qu'elle se plaignait de pesanteur lvienne, dysurie, difficulté à la marche, ménopausée depuis 7 ans, sans autre técédent qu'un accouchement normal en 1929 et une fausse couche en 1926.

Elle est alors opérée en 1957 d'une énorme kyste gélatineux de l'ovaire uche avec ascite. L'ovaire de la taille d'une tête d'adulte avait un aspect bromateux et le kyste de la taille d'une tête d'enfant était hématique.

L'examen anatomopathologique refait en 1970 conclut à un kyste multilocu-ire mucoïde bénin de l'ovaire.

Prélèvement opératoire. Dr. J. CHOME, Anapath. du Centre Hospitalier de Ver-ailles. Examen du 10.4.70.

Les formations sont parvenues au laboratoire sans aucun fixateur, laissant paraître une putréfaction considérable qui gène l'examen et qui fait apparaître s artéfacts très difficiles à éliminer. On constate des amas nécrotiques, des ages hémorragiques, des foyers inflammatoires et des formations qui se caracté-sent sous forme d'amas mucoïdes.

Il est absolument impossible de porter un diagnostic à ce niveau. Par con-re, on reconnaît un tissu plus dense à type de stroma ovarii qui montre en péri-hérie des éléments kystiques multiloculaires à contenu mucoïde, ne laissant pas de doute sur l'existence de kystes mucoïdes multilobulaires féminins de l'ovaire.

L'association avec les mucocèles appendiculaires est une donnée classique.

nclusion : éléments nécrosés ne permettant aucune interprétation par défaut de xateur. Confirmation d'un kyste multiloculaire mucoïde absolument bénin de ovaire d'ailleurs déjà prévu lors de l'examen du mucocèle appendiculaire.

En 1967, la malade subit une hémicolectomie droite pour tumeur à point départ mucocèle appendiculaire.

Voici le compte rendu de l'examen anatomopathologique du 22.11.1967 :

rélèvement colique :

On remarque qu'il existe une muqueuse colique congestive mais ne présen-ant pas de prolifération anormale. Elle repose sur une sous-muqueuse extrémement âche, presque hémorragique.

La musculeuse contient quelques îlots inflammatoires mais surtout dans le éso apparaît un tissu scléro-lipomateux extrémement inflammatoire, parfois apo-lectique avec des plages presque nécrosées.

Il s'agit donc d'une pseudo-tumeur inflammatoire développée surtout dans e méso. On ne voit aucune image suspecte de parasitose ou de tuberculose.

L'appendice est déformé par une distension très importante et une sclérose éactionnelle de tout le méso.

Il ne s'agit pas d'un carcinoïde ni d'une lésion suspecte d'épithélioma, ais d'unmucocèle qui consiste en une hyperproduction de mucus par les cellules ordantes de la muqueuse. De telles formations toujours parfaitement bénignes peuvent ntraîner des complications inflammatoires telles qu'on l'observe ici. Il n'est as rare qu'on trouve associée une mucocèle ovarienne également bénigne à la ucocèle appendiculaire.

onclusion : pseudo tumeur inflammatoire bénigne du colon. Mucocèle appendiculaire ypique également bénigne.

En mars 1970, elle présente à nouveau une distension abdominale très impor-ante avec lourdeurs, dysurie, difficulté à la marche et ballonnements. La réci-ive de l'ascite gélatineuse est probable.

Au lavement baryté, l'aspect morphologique des colons restants est normal ais au transit baryté, il existe un refoulement en masse des anses grêles vers a gauche par une masse située dans la région iliaque droite.

La malade est à ce momentopérée à Compiègne par le Dr. MOUIEL qui découvre ne quantité très importante de gelée de viande dans l'abdomen qu'il évacue et ne masse rétro-péritonéale située dans l'hémiabdomen droit.

Le Docteur MOUIEL prévoit d'enlever cette masse dans un deuxième temps

la malade est admise dans le Service du Professeur MERCADIER.

Entre temps une chimiothérapie est instituée : Endoxan 200 mg/j; Velbé 10 mg/j

ternés un jour sur deux du 10 au 21 avril. On est en effet contraint d'arrêter

traitement en raison de son intolérance (nausées, vomissements diarrhée

ofuse).

La masse a la taille d'un pamplemousse, lisse, homogène, indolore, donne

contact lombaire, mais il n'existe aucun trouble du transit.

A l'urographie intraveineuse du 24.4.70 la sécrétion est normale, seul le

lice supérieur droit paraît légèrement distendu.

A la cystographie, l'opacification est homogène. Il existe une ptose du bas

nd vésical en position debout. Il n'y a pas de résidu post mictionnel.

La numération montre des globules rouges à 4.600.000, des globules blancs

4.000. Un hématocrite à 41 %, l'urée est à 0,25 g/l; la glycémie à 0,92 g/l

La radiographie thoracique est normale de même que l'électrocardiogramme.

intervention a lieu le 6 mai 1970, après une chimiothérapie (Endoxan 1 g,

lbé 100 mg).

mpte rendu opératoire :

Opérateurs : DR. MOUIEL , Dr. STEINER.

Diagnostic pré opératoire : ascite gélatineuse du péritoine avec tumeur

tro péritonéale droite.

Diagnostic per opératoire : kyste mucoïde dans le décollement de l'hémicolec-

mie droite.

Médiane sus et sous ombilicale :

1 - Exploration : l'ascite gélatineuse qui avait été constatée lors de l'in-

rvention précédente a pratiquement disparu; il persiste simplement un petit

gma gélatineux dans le Douglas. La tumeur du flanc droit est située au contact

l'anastomose iléo-caecale dont elle paraît indépendante. Par ailleurs, aucune

tre lésion n'est constatée.

2 - Exérèse de la masse. Pour cela on commence par isoler l'uretère qui est refoulé en dedans.

La dissection de la masse est rendue difficile par un accolement fibreux au mésocolon droit et au mésentère. Elle est extirpée en respectant la continuité intestinale. on se rend compte alors de ses rapports exacts; elle remonte en haut jusqu'au niveau de la 10e côte, elle refoule le rein et l'uretère en dedans, elle adhère à la paroi en dehors.

Une fois la masse extirpée, on constate que l'anastomose iléo colique est violacée et manifestement vouée à l'ischémie du fait de la résection correspondante du méso adhérant à la masse.

Dans ces conditions, on est contraint de pratiquer une résection iléo-colique itérative.

3 - Résectioniléo colique itérative segmentaire suivie d'anastomose termino terminale en un plan aumercylène 2/0.

Fermeture du méso assurant une péritonisation correcte, un fragment d'épiploon complète d'ailleurs cette péritonisation en arrière : il est glissé dans l'ancienne loge tumorale.

4 - Hystérectomie totale intra faciale conduite de droite à gauche sans difficulté particulière en emportant la masse gélatineuse du Douglas.

Fermeture de la tranche vaginale sur un drain 30 suivie de péritonisation selon CHARRIER-GOSSET en utilisant le colon sigmoïde.

4 - Mise en place d'un drain d'instillation dans le flanc droit pour injection de Dégranol en post opératoire.

Fermeture pariétale en un plan.

Ouverture de la pièce : il s'agit d'un kyste mucoïde contenant une masse gélatineuse.

Compte-rendu histologique : 11 mai 1970

Kyste mucoïde rétro péritonéal. Fragment d'intestin grêle; liquide d'ascite gélatineux. Hystérectomie totale.

Parmi les prélèvements examinés l'un d'eux concerne une volumineuse for-
ation kystique de 5 à 6 cm de diamètre. Il s'agit d'une poche à contenu mucoïde
pparemment enchassée dans un méso et pourvue d'une paroi mince et fibreuse.

Un autre prélèvement intéresse un segment d'intestin de 10 cm de longueur
ans anomalie apparente.

Un 3e prélèvement concerne un utérus de petite taille également sans ano-
alies apparentes. Enfin un très abondant liquide d'ascite est parvenu au labora-
oire. Ce liquide d'une quantité de 200 à 300 cc est exclusivement formé de débris
ucoïdes appartenant manifestement à une ascite gélatineuse.

L'étude histologique ayant porté sur ces divers prélèvements a permis
es constatations suivantes :

- la formation kystique est représentée par une coque fibreuse dont la
umière est comblée par des flaques de mucus. Au pourtour de la cavité s'observe
n revêtement cylindrique mucosécrétant. Dans la sclérose, à quelque distance de
a lumière, on met en évidence quelques formations glandulaires bien caractérisées
cellules cylindriques mucipares. Par ailleurs, à peu de distance de cette for-
ation, également dans le méso, on peut voir un ganglion dont la trame est occupée
ar de larges flaques mucoïdes. L'aspect réalisé paraît ainsi celui d'un épithé-
ioma glandulaire colloïde muqueux largement propagé dans le méso et ayant déter-
iné une métastase ganglionnaire de voisinage. Il est vraisemblable que cette
iffusion néoplasique ait pris naissance à partir d'un épithélioma colique régio-
al.

- les fragments d'intestin grêle ne comportent dans leur muqueuse et dans
eur paroi aucune modification notable. Toutefois à la surface du péritoine s'observe
ar endroits, une réaction inflammatoire granulomateuse en rapport avec la périto-
ite gélatineuse constatée par ailleurs.

Le liquide d'ascite est en effet formé de larges flaques mucoïdes au sein
esquelles n'existe aucune formation épithéliale caractérisée.

- les prélèvements utérins ne révèlent que de discrètes altérations. Le col
st scléreux avec des kystes canalaires très volumineux et une discrète inflam-

e la muqueuse. Le corps présente une paroi atrophique et une muqueuse endomé-
riale également très atrophique.

onclusion :

Tumeur rétro péritonéale mucosécrétante très vraisemblablement en rapport vec un épithélioma vraisemblablement colique colloïde muqueux de voisinage. une autre hypothèse pourrait être celle d'un épithélioma entéroïde mucosécré-ant de l'ovaire).

Ascite gélatineuse très abondante. Pas d'anomalies caractérisées au niveau e l'intestin ni de l'utérus. (Pr. G. CHOMETTE).

Histodiagnostic revu le 27.5.70. Epi ovarien mucosécrétant.

Les suites opératoires sont marquées par une infection pariétale avec légère ésunion (antibiothérapie avec 4 g de Totapen) mais la malade reprend son transit e 11 normalement et les choses rentrent progressivement dans l'ordre.

Il a été instillé du Degranol en post opératoire dans la cavité abdominale lla dose d'une ampoule pendant 5 jours par le redon et la malade a en outre eçu avant sa sortie un traitement antimitotique 5 fluorouracyl (2 ampoules 1/2) hiotepa (2 ampoules) Oncovin (1 ampoule).

Au cours de l'hospitalisation du 16.7.70 la malade reçoit 200 mg d'Endoxan, 0 mg de Velbé, 1 ampoule 1/2 de dégranol.

Les suites à distance ne sont pas connues de nous.

BSERVATION N°3

Mme D... Lucie 68 ans est admise dans le service le 25.4.1970 envoyée e l'hôpital de Compiègne par le Dr. MOUIEL pour une volumineuse tumeur abdo-inale.

Le début des troubles remonte au mois de janvier 1969.Ceux-ci consistent n dès épisodes de douleurs abdominales à type de colique à prédominance droite, vec sensation de ballonnement abdominal, arrêt du transit durant environ 2

eures à début et fin brusques sans irradiations, les épisodes se terminant par
e reprise des gaz et du transit.

Depuis 6 mois, ces épisodes paroxystiques surviennent sur un fond douloureux continu ;douleur localisée dans l'hypocondre droit et le flanc droit accentuée à la marche et à la palpation.

Début avril un épisode occlusif de 2 jours motive une hospitalisation à reil. La malade a maigri de 9 kg en 3 semaines.

A l'examen de cette malade obèse, on constate une distension abdominale vec une énorme masse lisse régulière dans l'hypocondre droit dépassant la ligne édiane, s'étendant en hauteur d'une main sous le rebord costal à l'épine iliaque ntéro supérieure sans contact lombaire.

Au toucher vaginal, la masse est perçue dans le cul de sac droit.

Le reste de l'examen est strictement négatif.

Dans les antécédents,à noter la ménopause en 1953, 2 gros enfants (accouchements normaux), aucun antécédent chirurgical.

Du point de vue examens complémentaires :

GR : 3.820.000 Ht : 43 %

GB : 6.600 Poly neutro : 60 %

Eosino : 3

Baso : 0

Lymphocytes : 21

Monocytes : 4

Glycémie 0,85 g/l, urée : 0,22 g/l, TP : 83 %

Quelques troubles de la repolarisation à l'ECG.

La radio pulmonaire est normale.

Les radios d'abdomen sans préparation sont normales le 28.4.70

L'urographie veineuse du 28.4.70 objective une bifidité pyélique à droite vec début d'hydronéphrose, une déviation vers la ligne médiane du trajet pelvien e l'uretère droit, pas de tumeur rénale, une hyperpression et une gêne à 'évacuation des cavités pyélocalicielles provoquée par la masse abdominale située

au niveau de l'ovaire droit.

Le lavement baryté d'avril 1970 montre une incontinence de la valvule de Bauhin, une compression extrinsèque des dernières anses iléales.

L'intervention a lieu le 27 avril 1970.

Compte-Rendu opératoire : opérateurs : Pr. STEINER, Dr. J. MOUIEL

Diagnostic pré opératoire : kyste de l'ovaire droit.

Diagnostic per opératoire : kyste gélatineux de l'ovaire droit.

Intervention : ablation du kyste de l'ovaire + hystérectomie et annexectomie gauche. Appendicectomie.

Incision médiane sous ombilicale.

On tombe sur un très volumineux kyste multiloculaire de l'ovaire droit de la taille d'une tête d'adulte; recouvert par endroits d'une gelée de viande. Il n'y a pas d'adhérences péritonéales ni de dépôt gélatineux dans l'étage sus mésocolique.

1 - Extériorisation d'un volumineux kyste qui lors de ces manoeuvres s'ouvre et laisse échapper de très grandes quantités de gelée.

Kystectomie après ligature de son pédicule.

2 - Hystérectomie et annexectomie gauche de principe. Libération des annexes gauches. Libération de l'utérus qui est décollé de la vessie. Dissection intrafaciale de la face antérieure et ligature des 2 pédicules utérins au lieu n°2.

Péritonisation facile après drainage vaginal.

Toilette soigneuse de la cavité péritonéale au dakin. Instillation d'une ampoule de Degranol.

Mise en place d'un redon sortant par la fosse iliaque gauche dans le petit bassin pour instillation d'une ampoule de Degranol intra péritonéale pendant 5 jours. Fermeture de la paroi par un surjet de catgut sur le péritoine et par des points séparés de mersylène 1.

Fils et agrafes sur la peau.

mpte-rendu histologique : 8 mai 1970

Les prélèvements examinés concernent d'une part un utérus auquel est appendu
e trompe et un ovaire d'aspect normal. L'autre annexe n'est pas retrouvée sur
tte pièce d'hystérectomie.

Par ailleurs d'autres prélèvements intéressent l'appendice assez volumineux
teignant 1 cm 5 de diamètre, un peu renflé à sa partie moyenne, et présentant
contenu mucoïde peu abondant. Un autre prélèvement concerne une tumeur kystique
paroi mince, translucide et de consistance molle. Cette tumeur pèse 2 kg 200. A
coupe elle se montre formée de multiples cavités kystiques de 5 à 6 cm de dia-
tre chacune, séparées par des cloisons pellucides et contenant en très grande
ondance un contenu muqueux et gélatineux.

L'étude histologique de ces divers prélèvements a permis les constatations
ivantes :

- la tumeur polykystique représentant "la tumeur péritonéale" paraît bien
présenterun kyste de l'ovaire. Elle est en effet formée de cavités kystiques à
rdure cylindrique mucipare unistratifiée. Ces cavités sont environnées d'un tissu
njonctif dense et très cellulaire paraissant représenter un stroma ovarien. L'as-
ct réalisé est ainsi celui d'un cystadénome ovarien pseudo mucineux très volu-
neux sans doute, mais sans caractères de malignité histologiques.

- les prélèvements effectués sur l'utérus montrent que la paroi corporéale
t normale et que la muqueuse endométriale est un peu hyperplasique. Le col est
rmal avec de discrètes lésions de cervicité chronique.

La trompe et l'ovaire examinés révèlent de discrètes lésions de sclérose
baire, tandis que la structure ovarienne est rigoureusement normale.
résence de nombreux corps jaunes cicatriciels) et d'un stroma ovarien cortical
nse.

L'appendice présente des lésions manifestes d'appendicite chronique obli-
rante dans ce qui semble être sa portion supérieure. Les régions moyenne et infé-
eure sont distendues par du mucus et la bordure de l'appendice, festonnée, est de
pe cylindrique et muco sécrétant. En une région limitée, ce mucus fait effraction

travers la paroi appendiculaire vers le méso appendice.

La biopsie péritonéale révèle des signes d'inflammation chronique mais ns stigmates, à ce niveau, de réaction granulomateuse à type de pseudomyxome.

nclusion :

Volumineux cystadénome ovarien pseudo mucineux. Appendicite chronique et cocèle appendiculaire avec effraction vers le péritoine. (Pr. Ag. G. CHOMETTE).

Du point de vue traitement antimitotique la malade a reçu :

- de l'endoxan 10 mg/j, le 28 mai
- de Velbé 10 mg/j le 29 mai.

En post-opératoire 1 ampoule de Degranol pendant 5 jours associé à un traiment antibiotique : Pénicilline : 5 millions d'unité, Streptomycine 1 g pendant jours.

Une dernière instillation de Degranol par le redon a été faite le 3 mai 1970.

Le 7 mai 1970 on notait des tendances lipothymiques lors des changements position.

A la sortie de la malade en mai 1970 on percevait au toucher vaginal une tite collection péritonéale. En post opératoire un petit train fébrile a fait upçonner une phlébite du mollet gauche pour laquelle un traitement anticoagunt (pindione) a été mis en route. En fait il s'agissait plus, semble-t-il d'une fection urinaire pour laquelle la malade a reçu 3 comprimés de Nibiol par jour.

En 1973, 3 ans plus tard, l'état général était excellent.

SERVATION N°4

GO... Louis, 52 ans, est hospitalisé le 23.11.69 en médecine (service du . RAMBERT) pour cachexie et misère physiologique.

Le 28 11.1969 apparition d'un météorisme abdominal et d'une défense de la sse iliaque droite sans contracture.

Au toucher rectal on trouve en avant une induration située au dessus de la ostate.

Les résultats des examens complémentaires sont les suivants :

GR : 3.490.000 Ht : 38 %

Hyperleucocytose à 11.800 GB, avec polynucléaires neutrophile 81 %, mphocytes 8, monocytes, 1.

Urée 0,25 g/l, glycémie 1,35 g/l protides 67 g/l,

Ionogramme sanguin : Cl : 130, Na : 134, K : 3,8 mEq.

Amylasémie 113 US

TP : 59 %

RA : 45 vol %

Sur les clichés d'abdomen sans préparation il existe une simple dilatation rique du colon gauche.

Le diagnostic évoqué est celui d'appendicite refroidie ou de fièvre typhoï- mais les coprocultures sont négatives ainsi que le sérodiagnostic de Widal.

Des signes d'occlusion étant apparus, le 30.11.69, sur ce terrain fébrile décide d'intervenir.

ntervention le 30.11.69 : Opérateurs : Dr. MOUIEL , Dr. M. BOURGEOIS

Diagnostic pré opératoire : occlusion fébrile de type appendiculaire pro- ble.

Diagnostic opératoire : ascite gélatineuse du péritoine d'origine appendi- ulaire possible avec abcès du Douglas.

Décoconage des anses intestinales. Appendicectomie. Drainage du Douglas s voie périnéale.

Médiane sous ombilicale. D'emblée on tombe sur une ascite gélatineuse d'al- ure verdâtre, de consistance "gelée de coing", qui englobe tous les organes ab- minaux.

Dans un premier temps on pratique l'exploration des lésions en dévidant le ême et explorant le colon, l'estomac, le foie et la rate.

Ceci aboutit à retirer de larges fragments gélatineux réalisant un véritae décoconage. L'origine n'est pas évidente. Cependant l'appendice est en posion iléo pelvienne, sa pointe aboutissant au sommet d'un abcès du Douglas qui a sséqué toute la paroi latéro rectale droite jusqu'au sacrum et à la pointe du ccyx.

L'appendice est réséqué : il est augmenté de volume et inflammatoire mais ul l'examen histologique pourra dire s'il est à l'origine des lésions gélatiuses.

Fermeture abdominale en un plan après avoir vérifié l'intégrité des différnts organes explorés, en particulier le colon.

Drainage périnéal par incision latéro rectale droite et postérieure abou ssant à lapoche douglassienne après effondrement des releveurs. Mise en place ce niveau d'une sonde de Pezzer avec une lame.

Prélèvements : de l'ascite pour l'histo (cellules malignes), bactériologie.

Pièces anatomiques comportant les fragments gélatineux et l'appendice.

stologie :

Appendice :

Au niveau de l'appendice il existe un contraste flagrant entre la paroi l'organe remaniée par de la sclérose,en régression au niveau de son fond, donc aspect sinon perforatif,du moins préperforatif,et le méso, siège d'une réaction sudative fibrino hémorragique.

Les fragments donnés par ailleurs se présentent comme des fausses membranes brineuses, avec des foyers nécrotiques et suppurés et des petites zones fibrotaires.

amen bactériologique :

Ascite comme abcès du Douglas : culture négative.

Les suites opératoires sont troublées par un encombrement trachéo-bronchi-
e extrêmement important, une suppuration locale, une infection urinaire.

Après antibiothérapie (20 millions, de pénicilline, 400 U. d'auréomycine)
malade retourne en médecine.

oOo

# HISTORIQUE

La maladie gélatineuse du péritoine est connue depuis longtemps.

C'est CRUVEILHIER en 1848 qui décrivit le premier l'affection sous le titre e "dégénérescence gélatiniforme du péritoine".

Il faut noter que déjà VIRCHOW, dès 1836, décrivait pour la première fois une égénérescence colloïde de l'appendice et en 1842, ROKITANSKY, la mucocèle appendiculai- e.

Introduisant le premier le terme de "maladie gélatineuse du péritoine" PEAN n 1871 en donne une description remarquable. De plus, selon ses propres termes, ce ualificatif "conserve l'avantage incontestable de ne préjuger en rien de la nature e la maladie".

Une étude détaillée fut par la suite faite par WERTH en 1884 dans laquelle l proposa la dénomination de pseudomyxome péritonéal. Mais ce terme fait penser à ne nature tumorale, or ce n'est qu'inconstamment qu'existent dans la cavité périto- éale des cellules en voie de prolifération. De plus, ces cellules, lorsqu'elles xistent, sont de nature épithéliale, alors que le myxome vrai est une tumeur conjonc- ive. C'est pourquoi cette dénomination a été rejetée par certains auteurs.

L'étude de WERTH comportait l'examen clinique des masses gélatineuses et nsistait sur leur provenance non muqueuse (glucoprotéines); l'affection était onsidérée comme consécutive à la rupture d'un kyste colloïde avec issue de matière élatineuse dans la cavité péritonéale.

Pour OLSHAUSEN et PFANNENSTIEL (1884) qui ne partagent pas cette opinion, l s'agissait plutôt d'une véritable dégénérescence péritonéale d'origine métastatique.

Avec PETERS et NETZEL on revient à l'ancienne conception de Cruveilhier ui rattachait la maladie à des affections du tube digestif et des ovaires, mais

avec une notion nouvelle, celle des greffes de cellules mucoïde d'origine généralement ovarienne.

Le caractère vivace et envahisseur de ces greffes ne sera pas sans influencerfortement les esprits quant à l'étiologie de l'affection. On parle de péritonite colloïde, de péritonite villeuse, et certains auteurs assimilent l'ascite gélatineuse d'emblée au cancer du péritoine.

Pour variées qu'aient été ces diverses interprétations, une notion restait acquise et partagée par la plupart des auteurs : celle du point de départ ovarien de l'affection, la maladie intéressant uniquement la femme.

Mais en 1901 FRANCKEL publie un cas d'épanchement gélatineux du péritoine observé chez l'homme à la suite de la perforation d'un appendice en état de dégénérescence pseudokystique. Depuis ce premier cas, les observations se sont multipliées dans la littérature médicale (JOYEUX et CARABALONA; LAPEYRE, CAMPO, CARABALONA ; SCHWOERTZIG).

NAESLUND en 1925 publie 85 cas de pseudomyxomes péritonéaux dont 39 cas de sexe mâle.

C'est SCHUMANN qui le premier en 1908 note l'existence d'une maladie gélatineuse du péritoine par rupture d'un kyste de l'ovaire associé à un appendice kystique à contours gélatineux.

ALBERTINI en 1909 rapporte à la Société de Chirurgie de Lyon un cas analogue.

Depuis, les publications ne sont plus rares, où l'on note une telle association.

BAILEY EDEN (1 cas), HARTMANN et BINET (1 cas) NOVAK (2 cas), VON NAGY (3) MOULONGUET (4).

En 1955, CARABALONA et MIMRAM isolent parmi les formes anatomo-cliniques du cancer du péritoine certains cas de pseudomyxome.

Les travaux expérimentaux sont rares.

Citons les recherches de RUBNITZ et HERMANN (1943) de ZONDEK MANDL SULMAN, BREZEZINSKI et TIETZ (1943) CHENG (1949), BERGE (1964).

oOo

## SYMPTOMATOLOGIE

### "Le Syndrome Ascite gélatineuse"

### CLINIQUE

L'étude clinique est assez décevante.

L'ascite gélatineuse apparaît de manière insidieuse et se développe progressivement à bas bruit.

Elle est ainsi restée méconnue pendant 2 ans chez un malade de DESJACQUES et coll. et pendant 2 ans 1/2 dans le cas rapporté par MONGES et DELPECH. Dans notre observation n°3 le début des troubles remontait à plus d'un an.

L'augmentation de volume de l'abdomen, progressive et silencieuse, ou par poussées successives, en règle tardive car en rapport avec un épanchement déjà volumineux est le premier symptôme de début véritablement important à retenir. Il a été retrouvé dans nos quatre observations.

### SIGNES FONCTIONNELS

L'abondance de l'ascite étant souvent considérable (10 à 15 litres, parfois davantage) les manifestations fonctionnelles qu'elle entraîne n'ont rien de bien caractéristique:

- gêne plus ou moins marquée,
- douleurs abdominales diffuses ou localisées (observations 1, 2, 3)
- parfois simple sensibilité pelvienne (observation 2),

signes en rapport avec les complications mécaniques tant au niveau des viscères intra-abdominaux, pelviens que quelquefois endothoraciques en raison de la compression diaphragmatique,

- nausées, vomissements,

- constipation (observation 1)

- syndrome occlusif (Quatrocci, observation 4 où l'on intervient avec le diagnostic d'occlusion fébrile de type appendiculaire).

- syndrome subocclusif (Jones, Lardennois, Alivisatos, observation 3)

- plus rare, sténose gastrique (Dubarry, Dubourg),

- Signes urinaires :

. pollakiurie, dysurie (Joyeux, Colin, Dossa; Dubarry, Dubourg; Luccioni; Jean; Rochat, observation 2).

. à signaler tumeur à éclipse jouant l'hydronéphrose (VORHAUS)

- gêne à la flexion de la cuisse (ROUX, ROGNON)

- difficultés à la marche(observation 2)

- troubles dyspnéiques (SEROR; SIROT; SAYAG).

SIGNES GENERAUX

Surtout altération de l'état général, inconstante,

- amaigrissement, asthénie(observations 3 et 4)

- anorexie (observation 1).

SIGNES PHYSIQUES

Ils sont variables selon la viscosité de l'ascite

- relativement libre et mobile,

- ou formant des masses ou gâteaux péritonéaux fermes non douloureux, (gâteau de la fosse iliaque droite à limite interne arrondie non mobile de l'observation 1, masse lisse et régulière de l'hypocondre droit perçue au toucher vaginal de l'observation 3).

- Inspection

La distension abdominale parfois considérable réalise à la station debout l'aspect de "ventre en obusier", avec :

. cicatrice ombilicale déplissée

. flancs étalés,

. circulation collatérale veineuse abdominale

. oedèmes des membres inférieurs.

Ce tableau est le fait de tous les épanchements péritonéaux de grande abondance.

Les données de l'examen abdominal font parfois suspecter le caractère gélatineux de l'ascite.

- à la percussion

. une matité plus ou moins étendue, prédominant dans les quadrants inférieurs de l'abdomen, dans les parties déclives,parfois une matité en damier plus caractéristique.

. une sorte de tremblotement, signe pour certains pathognomonique mais inconstant.

- La palpation plus ou moins difficile selon le degré de tension de l'abdomen révèle :

. une fluctuation franche,

. un signe du flot habituellement net,

qui peut donner une sensation de ballottement décrit par Cruveilhier sous le nom de "choc par contre coup" signe pathognomonique pour certains mais inconstant,

. surtout souvent la présence d'une ou plusieurs masses de taille variable aux limites relativement nettes de consistance dure, tumorale, siégeant dans l'une ou l'autre des fosses iliaques mais parfois disséminées dans tout l'abdomen.

- Les touchers pelviens :

. permettent parfois de sentir une ou plusieurs masses siégeant dans le cul de sac de Douglas,

. renseignent d'un point de vue étiologique sur l'état de l'appareil génital (tumeur ovarienne), et de la région appendiculaire (signes d'appendicite, EASTON, MOUTIER, RUDLER).

Citons encore parmi les signes de la maladie :

- les hernies qui résulteraient de la pression exercée dans le petit

bassin par l'accumulation des masses gélatineuses (LUCCIONI, MOSINGER, DESJACQUES ROUGEMONT, SCHWOERTZIG).

- les prolapsus génitaux relativement fréquents (JOYEUX, COLIN, DOSSA DUBARRY, DUBOURG,) parfois résumés à un aspect oedématié de la vulve.

- enfin parfois une augmentation importante d'hémorroïdes (LUCCIONI, MOSINGER, FIORENTINI, CARCASSONE).

- seuls les épanchements très abondants peuvent entraîner :

  . une insuffisance respiratoire

  . une insuffisance ventriculaire droite, (GRAND, GRAND, BODIN),

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

ont une valeur d'orientation insuffisante

- un certain degré d'anémie est habituel (dans l'observation 1, on note une discrète anémie 34 % Ht, 3 millions 5 de globules rouges)

- la vitesse de sédimentation globulaire est accélérée souvent de façon modérée,

- les fonctions hépatiques sont normales, ce qui plaide contre une ascite cirrhotique,

A noter une hyperleucocytose à 19.400 dans notre observation 1 à 11.800 dans l'observation 4 avec 91 % de polynucléaires neutrophiles.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

Sur les clichés d'abdomen sans préparation, on peut observer parfois des opacités denses en règle hómogènes occupant abdomen ou petit bassin, correspondant aux masses gélatineuses (JOYEUX, COLIN, DOSSA).

En cas de masse palpable on peut en étudier la projection par cerclage (ROUX, ROGNON)

Ces opacités peuvent parfois être le siège de calcifications (BRIDGER,OSTRIUM et MILLER, MEYER, EPFELBAUM, RETTORI).

Enfin on peut noter une diminution de lamobilité diaphragmatique (ALIVISATOS et coll).

Les radios digestives donnent des signes indirects d'interpretation difficile.

Essentiellement un aspect de refoulement et de compression extrinséque avec parfois véritable écrasement de la lumière.

- dans l'observation 1 on note une compression extrinséque du bord interne du caecum,

- dans l'observation 2 un refoulement en masse des anses grêles vers la gauche par une masse située dans la fosse iliaque droite,

- dans l'observation 3 une compression extrinsèque des dernières anses iléales avec incontinence de la valvule de Bauhin,

Une fixité du tube digestif sur les clichés pris en réplétion barytée et en évacuation.

SEROR et collaborateurs ont décrit un aspect pathognomonique selon eux et très particulier des anses grêles, qui, du fait de la consistance gélatineuse de l'ascite sont dissociées, séparées les unes des autres par un intervalle inhabituel.

Cette dissociation intéressant la totalité du grêle et non un secteur en particulier.

Enfin, reflet d'une complication mécanique au niveau du système urinaire, l'urographie intraveineuse a pu objectiver chez une de nos malades une hyperpression et une gêne à l'évacuation des cavités pyélocalicielles provoquée par la masse abdominale avec début d'hydronéphrose droite avec déviation vers la ligne médiane du trajet pelvien de l'uretère droit(observation 3).

La cystographie de notre 2e observation met en évidence une ptose du bas fond vésical en position debout.

LA PONCTION DE L'ABDOMEN

Elle n'est souvent d'aucun secours en raison de la consistance de l'épanchement intra péritonéal qui n'est pas assez fluide pour pouvoir s'écouler par le trocart.

Le diagnostic peut être fait parfois en retirant quelques millimètres cubes e liquide visqueux par aspiration à la seringue sur un gros trocart ou encore en e retirant par la ponction qu'un petit fragment de gélatine obstruant l'aiguille COLIN, DOSSA).

Il est à noter que chez le malade de DARNIS et FAUVERT et un cas de GRAND, RAND BODIN, la viscosité de l'ascite augmente au fur et à mesure de l'évolution et omplique les tentatives d'évacuation qui finissent par devenir très difficiles même n utilisant un trocart de laparoscopie.

L'ensemble de ces signes explique que le caractère gélatineux de l'ascite 'est habituellement découvert que lors de la laparotomie exploratrice.

ASPECT DE L'EPANCHEMENT PERITONEAL GELATINEUX A L'INTERVENTION

- son abondance varie entre 0,5 et 18 litres (VON NAGY), 3 litres dans l'observation 1, seulement un petit magma dans le Douglas pour l'observation 2,

- sa couleur est habituellement ambrée (LUCCIONI, MOZINGER), parfois d'un jaune plus ou moins soutenu, parfois rosée, plus rarement verdâtre (DUBARRY, DUBOURG, bservation 4),gelée de viande dans notre observation 3 recouvrant le kyste de l'ovaire par endroits, exceptionnellement gelée de groseille noirâtre.

- sa consistance visqueuse, gluante ou sirupeuse rappelle la gelée de pommes ou de coings, ou la colle de poisson. Dansl'observation 4, la consistance est gelée de coings.

- son aspect : l'épanchement apparaît composé de véritables masses amorphes, translucides,

. de consistance variable plus ou moins fluides,

. pouvant être calcifiées par endroits (ALIVISATOS, EPFELBAUM)

. parfois des magmas plus visqueux se laissent soulever comme des corps semi-solides tremblotants ( SEROR, SIROT, SAYAG)

L'épanchement peut se constituer de petits kystes blanchâtres et adhérents au péritoine pariétal et viscéral (ALIVISATOS).

Ces kystes peuvent être multiples et se grouper pour donner un aspect en frai de grenouille (TOUZARD, DESJACQUES), un aspect framboisé (TOUZARD).

Plusieurs types de maladie gélatineuse du péritoine sont possibles

- soit forme diffuse avec masse tremblotante, gélatineuse et visqueuse occupant toute la cavité péritonéale, dissociant les organes entre lesquels elle s'insinue un peu partout (observation 4, DUBARRY-DUBOURG).

L'aspiration évacuatrice est habituellement inefficace. Il faut en règle puiser à pleines mains dans cette colle gélatineuse pour pouvoir l'extraire. Le nettoyage de la cavité péritonéale est alors toujours délicat et le plus souvent incomplet, la substance gélatineuse s'accumulant dans tous les recoins péritonéaux, adhérent aux viscères par un lacis de tractus filamenteux (ROUX, ROGNON) qui forment des réseaux de soutien, de fins capillaires parcourent cette charpente motivant ainsi les petites hémorragies observées au cours de l'extraction manuelle de l'ascite (SEROR; SIROT, SAYAG ).

- soit forme plus localisée avec masses mucoïdes, de volume variable occupant en général la partie basse de l'abdomen (fosse iliaque droite) ou le pelvis et elles s'accumulent avec prédilection dans le cul de sac de Douglas et le cul de sac vésico utérin.

Dans l'observation 2 l'ascite gélatineuse est réduite à un petit magma gélatineux dans le Douglas.

- soit aspect franchement tumoral kystique (ROUX, SCHRAMECK) La tumeur contenant un liquide très épais d'apparence mucoïde. EPFELBAUM décrit une formation mucoïde semblant s'échapper d'une vaste poche kystique à paroi couenneuse, nécrosée et dure, adhérente à la vessie, au péritoine et au rectum.

Dans l'observation 1 il s'agit d'une poche de 3 litres de gélatine. Le coecum et les anses grêles font un magma adhérent à la paroi; le fond de la poche étant constitué par le grand épiploon.

- soit aspect évoquant une carcinose péritonéale :

. blindant le péritoine dur et cartonné

. accolant les uns aux autres les différents organes (en particulier magma

d'anses grêles agglutinées,(ALIVISATOS, DUBARRY, DUBOURG), avec de nombreuses adhérences viscéro pariétales (observation 1) viscères et péritoine étant parsemés de granulations (DESJACQUES) ou de végétations.

- pouvant atteindre le volume d'une cerise
- pouvant ressembler à des taches de bougie (MONOD et VUILLIEME).

ANALYSE DE L'EPANCHEMENT

Au point de vue chimique

Les travaux concernant la composition chimique de l'épanchement sont peu nombreux.

- il s'agit d'un liquide habituellement riche en albumine

  40 pour 1000 chez le malade de DARNIS et FAUVERT

  64 pour 1000 chez un malade de GRAND GRAND BODIN

expliquant ainsi la positivité de la réaction de Rivalta.

- la grande quantité de protéines a été aussi notée par DUBARRY DUBOURG 42 pour 1000.

- DARNIS et FAUVERT ont trouvé pour la substance une formule électrophorétique proche de celle du plasma sanguin (il s'agissait alors d'un mésothéliome péritonéal).

- D'après l'étude de JOYEUX, COLIN- DOSSA, CRASTES de PAULET, l'épanchement se compose de :

  92 pour 100 d'eau c'est à dire une teneur extrêmement élevée,

  6 % du résidu sec de produits azotés,

  4 % étant représenté par le pouvoir réducteur total exprimé en glucose.

Des analyses plus complexes d'ODIN, TOMODA, KITAMURA donnent :

- 90,05 % d'eau
- 1,6 % de lipides
- 7 % de glycoprotéines

Il est admis généralement depuis WERTH que l'épanchement est constitué de glycoprotéines.

SCHRAMECK et ROUX en présentent une étude,(AGNERAY-BAILLY, JARDILLIER, GOLOUTCHENKO).

La substance gélatineuse a été lyophylisée, puis dissoute en milieu aqueux. 3 techniques successives ont permis d'isoler plusieurs fractions : précipitation en milieu acide d'abord, précipitation ensuite par le sulfate d'ammonium, enfin extraction phytique.

La 3e fraction a fait l'objet d'une étude biochimique plus poussée qui a porté en particulier sur sa composition en glycoprotéide. La tumeur a été homogénéinée et un extrait soluble préparé puis soumis à plusieurs méthodes de fractionnement. Aucun complexe de mucopolysaccharides acides protéines ne peut être décelé par précipitation en milieu acide. Un relargage par le sulfate d'ammonium met en évidence plusieurs glycoprotéines de mobilité alpha globulinique et de l'haptoglobine.

La présence de glycoprotéines peut être confirmée par la préparation d'un extrait phytique, qui permet notamment de révéler la présence d'une alpha$_1$ glycoprotéine acide.

La présence de ces glycoprotéines peut être rapprochée de la description des réactions de défense tissulaire à des lésions physiques, chimiques ou tumorales qui entraînent in situ la synthèse de glycoprotéines.

Ces constatations s'accordent avec les travaux japonais de TOMODA, KITAMURA qui avaient utilisé d'ailleurs une technique d'analyse différente.

En revanche, l'accord n'est pas fait sur la nature précise des corps qui entrent dans la composition des glycoprotéines.

Nature des acides aminés

Les travaux japonais en dénombrent 17 :

JOYEUX et coll. ont pu mettre en évidence : acide aspartique, acide glutamique, sérine, glycocolle, thréonine, alanine, cystéine, arginine.

Cette composition diffère beaucoup du collagène, de l'élastine ou de la fibrine.

La substance gélatineuse étant constituée de polypeptides (ALIVISATOS et coll.) on comprend l'intérêt de l'étude de l'action des enzymes protéolytiques sur la rupture des chaînes des polypeptides.

Nature des constituants glucidiques

ALIVISATOS et coll. donnent un taux de 70 % de polysaccharides dans la composition de la substance gélatineuse. Les travaux japonais ont mis en évidence divers sucres :

Galactose, Mannose, Fucose, Fucosamine, Galactosamine.

Acide sialique (produit de substitution de l'acide neuraminique influant beaucoup sur les propriétés notamment sur la solubilité);

JOYEUX et coll. ont mis en évidence :

L'acide glycuronique la glucosamine, la galactosamine.

Dans certains cas, l'ascite gélatineuse s'est avérée riche en acide hyaluronique (polyoside de poids moléculaire de l'ordre de 200.000, formé de proportions équivalentes d'acide glycuronique et de N. acétyl glucosamine), dépolymérisé par les hyaluronidases.

1,42 pour 1000 et 1,87 pour 1000 chez les malades de MEYER et SCHAFFNER qui ont les premiers attiré l'attention sur cette notion,

1,03 g pour 1000 dans le cas de OVOSKIN

2,10 g pour 1000 dans celui de DARNIS et FAUVERT

(ce caractère aurait peut être une valeur d'orientation en faveur d'un mésothéliome).

- le constituant le plus important pour JOYEUX et coll. est une substance de référence 0,32 (chromatographie dans le système phénol de PARTRIGE)

Il s'agit d'un produit de dégradation chlorhydrique de l'acide sialique.

- le constituant essentiel de la substance gélatineuse appartient donc ainsi au groupe des mucoprotéines et probablement au sous groupe des sialomucines

(WERNER) caractérisées par leur pauvreté relative en fucose mais par leur richesse en acide sialique (accord avec les études d'ODIN et JOYEUX, CRASTES de PAULET).

ODIN avait attaché de l'importance à cette analyse chimique : il retrouvait 2 sortes de gélatine ayant les mêmes constituants mais dans des proportions variables :

- l'un d'origine ovarienne, soluble dans l'eau et comportant peu d'acide sialique,

- l'autre d'origine péritonéale ou appendiculaire, insoluble dans l'eau et riche en acide sialique, avec en outre quelques différences dans la répartition des sucres.

En fait d'autres auteurs ont trouvé des gelées de composition intermédiaire ou identique dans les kystes de l'ovaire (TOMODA, KITAMURA) et les mucocèles (SHANKS).

Il semble donc y avoir peu de spécificité dans cette production.

Au point de vue histologique

- l'épanchement gélatineux est caractérisé par :

. une substance hyaline, amorphe, transparente faite d'amas homogènes anhistes, rappelant le contenu des kystes mucoïdes de l'ovaire (DESJACQUES)

. elle renferme des vacuoles parfois très abondantes, correspondant à des gouttelettes graisseuses (LUCCIONI)

. des globules vitrés répondant à des concrétions glycoprotéiniques (LUCCIONI)

. parfois des inclusions calcaires (ROUX, ROGNON),

Colorations

On peut colorer la substance gélatineuse par le mucicarmin, et elle prend le PAS (DUBARRY, DUBOURG)

Dans l'observation 1, la substance gélatineuse est largement colorée par le bleu alcyon avec de petites zones colorées par l'acide périodique Schiff.

La substance mucoïde d'après LUCCIONI est constituée de fibrilles et de masses homogènes :

- colorées en rose par l'éosine
- en rouge par la méthode de Mac MANUS
- en rose ou rouge par le mucicarmin
- au bleu de toluidine ou à la thionine, elle est faiblement ou fortement métachromatique ou bien on relève des zones méta et orthochromatiques.

On peut rencontrer au sein de cette substance quelques éléments cellulaires souvent sans signification caractéristique mais pouvant donner dans certains cas une signature étiologique précise (SEROR, SEROT, SAYAG)

- éléments cellulaires ayant l'aspect histologique de l'épithélioma mucipare en cause sans le plus souvent signe cytologique de malignité (SEROR, SIROT, SAYAG),
- débris cellulaires probablement tumoraux glandulaires de l'observation 1
- cellules fusiformes d'un schwannome malin dans l'observation de ROUX et SCHRAMECK

Ces éléments cellulaires peuvent être

- des cellules épithéliales (DESJACQUES, de ROUGEMONT,SCHWOERTZIG) picnotique ou sous forme de lyse, de débris (LUCCIONI), très rarement de mitoses,
- des cellules endothéliales d'origine péritonéale parfois de grandes dimensions (GRAND, GRAND, BODIN; LUCCIONI, JEAN, ROCHAT; DUBARRY-DUBOURG) qui peuvent être groupées en placards.
- des éléments témoins d'une réaction inflammatoire notamment histioplasmocytaire (JOYEUX, COLIN, DOSSA),
- des leucocytes, des lymphocytes, (DESJACQUES, CATTAN, CARASSO).

Ces éléments peuvent se regrouper entourant des capillaires sanguins dans la coque :

- des cellules mésenchymateuses : fibroblastes, réticulocytes
- des globules rouges (DESJACQUES, CATTAN, CARASSO)
- des signes de prolifération tumorale très rarement, papilles nécrotiques ou non (LUCCIONI-), cellules atypiques mono ou multinucléées.

Le péritoine

Il subit des altérations tout à fait semblables à celles observées dans les péritonites chroniques.

Dans l'observation 1, le péritoine par endroits est le siège d'une réaction inflammatoire granulomateuse.

Dans l'observation 3, la biopsie péritonéale révèle des signes d'inflammation chronique sans réaction granulomateuse.

On reconnaît 2 types de végétations péritonéales :

- soit formation à éléments conjonctifs prédominants, la végétation est alors constituée de flocons de mucus enroulés et spiralés situés dans des alvéoles conjonctifs d'activité sécrétoire nulle,

- soit formation à prédominance épithéliale avec cellules de type mucoïde bénin ou malin d'activité sécrétrice certaine.

Il reste toujours très difficile d'affirmer l'existence de greffes péritonéales.

Au point de vue bactériologique

Enfin cet épanchement est et demeure habituellement stérile.

EPFELBAUM décrit cependant une infection à coli et entérocoque.

oOo

# CAUSES DES MALADIES GELATINEUSES DU PERITOINE

## ETIOLOGIE OVARIENNE

L'origine ovarienne de la maladie gélatineuse du péritoine est la plus anciennement connue.

La description princeps de PEAN en 1871 concernait une origine ovarienne vraisemblablement kystique.

C'est aussi la moins rare.

2 ascites gélatineuses sur 203 kystes de l'ovaire pour YOVANOVITCH, 60 % des maladies gélatineuses du péritoine relèvent d'une étiologie ovarienne pour COISSIEUX.

Les lésionsoriginelles sont variables

- il s'agit avant tout d'un kyste mucoïde de l'ovaire (2 cas sur nos 4 observations).

WERTH en fait le premier la description en 1884.

La fréquence de la maladie gélatineuse du péritoine dans l'évolution des kystes mucoïdes va de 3,54 % pour SHANKS à 8,1 % pour VON NAGY.

Certains auteurs (NOVAK, LECENE) assimilant les kystes de l'ovaire aux tératomes considèrent que ce sont des formations entéroïdes susceptibles d'entraîner des péritonites gélatineuses. Les kystes tapissés par une seule assise de cellules cylindriques caliciformes disposées en papilles arborescentes n'ont pas à proprement parler de signification ovarienne.

LECENE a en effet démontré qu'ils étaient dus à une évolution térato - logique de l'endoderme foetal et leur a donné le nom de kystes entéroïdes.

A l'appui de cette thèse est venue la mise en évidence par SOUPAULT et BIERRY en 1928 dans la paroi de ces kystes d'un ferment spécifique (sucrase ou invertine) qu'on ne trouve qu'au niveau des cellules du revêtement intestinal. Ainsi la preuve de la véritable nature de ces kystes est-elle formellement apportée selon ROUX et SCHRAMECK.

Cependant il faut mentionner l'opinion discordante de :

- FOOT qui établit une différence entre la mucine secrétée par une cellule intestinale et la pseudomucine d'origine ovarienne (action des acides libérant des sucres).

- de DE BRUX qui fait remarquer que la muqueuse intestinale contient 3 sortes d'éléments épithéliaux (cellules muqueuses caliciformes, cellules à plateau strié, et cellules argentaffines) que l'on ne trouve jamais tous les aspects dans l'épithélium des kystes pseudomucineux, que l'on ne trouve jamais de structure organoïde pouvant évoquer l'intestin (absence de sous muqueuse ou de musculeuse) et qu'il y a donc tout lieu de penser que ces tumeurs ne sont pas des tératomes ayant conservé seulement l'élément épithélial.

- plus rarement c'est un kyste dermoïde qui est en cause, celui-ci d'origine tératologique pouvant comporter des éléments entéroïdes (VILLIET, 1922).

- un kyste séreux ou végétant est encore moins fréquent.

- un cancer de l'ovaire peut être retrouvé (DESJACQUES, coll.) toutes les variétés de cancer de l'ovaire sont susceptibles de se compliquer d'un épanchement gélatineux en particulier les cystadénosarcinomes mucineux.

- enfin il est exceptionnel que la lésion originelle soit un :

  . schwannosarcome utérin et ovarien (DESJACQUES)

  . un fibrome ovarien.

CONSIDERATIONS ETIOPATHOGENIQUES

Cliniquement la maladie gélatineuse du péritoine d'origine ovarienne évolue en 2 phases parfois très distinctes, parfois confondues.

- La phase de tumeur ovarienne connue de la malade ou de son médecin : masse latéro-utérine siégeant dans le bassin ou paraissant libre en mobile dans l'abdomen, accompagné ou non de signes de compression. Après une évolution plus ou moins longue se produit la rupture franche du kyste à la suite :

- d'un traumatisme,

- d'un effort

- d'une intervention chirurgicale mineure sur la paroi abdominale (observation 2 de LUCCIONI, MOSINGER avec rupture d'un kyste de l'ovaire gauche au cours d'une intervention en urgence pour hernie crurale gauche étranglée),

- quelquefois même sans cause apparente, survient une douleur brutale accompagnée de manifestations réflexes, de collapsus transitoire et de signes d'irritation péritonéale.

YOVANOVITCH présente une observation typique d'une telle évolution.

Dans l'observation VI de LUCCIONI l'intervention a lieu pour un syndrome péritonéal aigu dû à la rupture d'un kyste pseudo mucineux de l'ovaire gauche.

L'inondation péritonéale fait suite à l'effacement de la tumeur.

- par opposition à ce qui précède, l'écoulement accidentel du contenu d'un kyste mucoïde pendant l'intervention chirurgicale conduit rarement à une maladie gélatineuse du péritoine.

CARIKER et DOCKERTY rapportent que cet écoulement accidentel se produisit 63 fois sur 217 laparotomies pour tumeurs bénignes mucineuses de l'ovaire et dans aucun cas il n'y eut de développement de maladie gélatineuse du péritoine.

- ailleurs le tableau est moins franc, plus étalé dans le temps.

Il s'agit alors d'une fissuration plus que d'une rupture, la fissuration peut être lente.

ou représenter la rupture successive de plusieurs cavités, d'une formation polykystique.

L'épanchement se constitue d'une façon sournoise ou par à coups.

Il est enfin des cas où cette première phase de tumeur ovarienne est absolument muette, et où l'on se trouve en présence d'un épanchement développé insidieusement (observation de VERGOZ).

MACROSCOPIE

Après évacuation de l'ascite la tumeur ovarienne est facilement reconnue :

- elle peut être rompue,
- n'est parfois que fissurée,
- et dans certains cas, elle paraît même intacte, (constatation réaffirmée à l'examen histologique).

Pour expliquer ces cas on a admis depuis QUENU et TERRIER que l'épanchement péritonéal pouvait provenir de la sécrétion des végétations extrakystiques qui secréteraient dans le péritoine le même liquide que les végétations endokystiques déversent à l'intérieur de la poche tumorale.

Hypothèse logique et certainement valable dans le cas précis où ces végétations exokystiques existent.

Dans le cas contraire l'exploration complète de la cavité péritonéale systématique fait parfois découvrir des végétations évoquant la greffe à distance d'un kyste dégénéré ou d'un cancer de l'ovaire.

Elles adhèrent intimement au péritoine et l'on ne saurait les extraire sans arracher la séreuse elle-même.

Elles tapissent le bas fond pelvien, les anses grêles et le gros intestin; leur disposition en grappe rappelle le frai de grenouille.

En faveur de l'origine ovarienne d'une maladie gélatineuse du péritoine plaide essentiellement la découverte d'une masse latéro utérine plus ou moins douloureuse de volume variable aux limites parfois difficiles à préciser.

Si l'on parvient à affirmer l'existence d'une tumeur de l'ovaire soit que celle-ci soit connue antérieurement soit que l'examen génital vienne en apporter la preuve, le diagnostic d'ascite gélatineuse n'est en règle porté que lors de l'intervention.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- la péritonite bacillaire ne retient pas longtemps l'attention.

- tout au plus peut-on à défaut d'une délimitation précise des contours de la matité prendre une ascite pour un volumineux kyste ovarien.

- le plus souvent la coexistence de la tumeur et de l'épanchement évoque le syndrome de Demons Meigs ou la tumeur végétante de l'ovaire.

Le silence pleural permet l'élimination du premier diagnostic, la ponction renseigne sur les possibilités du second.

PRONOSTIC

- favorable en cas de kyste de l'ovaire bénin où l'on ne note habituellement aucun signe de récidive plusieurs années après l'intervention (12 ans dans une observation de YOVANOVITCH) mais rien n'est souvent plus délicat que d'affirmer la bénignité d'un kyste de l'ovaire et l'on a vu des diagnostics de bénignité cruellement démentis par une évolution catastrophique les mois suivants.

Le pronostic reste sombre en cas de kyste dégénéré ou de cancer de l'ovaire l'évolution marquée par la reproduction incessante de l'ascite gélatineuse ne dépasse pas quelques mois (2 observations de DESJACQUES) ou au mieux quelques années (3 ans pour une observation de YOVANOVITCH, 5 ans pour une autre observation du même auteur).

En fait il faut souligner l'aspect déroutant que peut revêtir l'évolution de la maladie : survies inespérées dans des cas avec métastases d'aspect carcinomateux. En témoigne l'observation V de LUCCIONI ou la malade était en excellente santé 1 an 1/2 après intervention ayant objectivé une tumeur végétante de l'ovaire gauche avec des granulations sur le péritoine.

Les cas dans lesquels l'épanchement survit à l'ablation du kyste ne sont pas rares.

On admet alors que la rupture ou la fissuration du kyste a libéré non seulement la substance gélatineuse mais des cellules mucipares sécrétrices qui

survivent à la sclérose réactionnelle et colonisent à leur tour sans pour cela acquérir les caractères cytologiques de la cellule cancéreuse; hypothèse acceptable lorsqu'il s'agit d'une fissuration d'un kyste en voie de dégénérescence, moins plausible en c as de kyste bénin.

Au total l'évolution est incertaine en raison de l'hypothèque cancéreuse parfois évidente d'emblée, d'autrefois de révélation secondaire ou tardive.

ETIOLOGIE APPENDICULAIRE

La péritonite gélatineuse d'origine appendiculaire est plus rare.

D'après COISSIEUX 30 % des maladies gélatineuses du péritoine relèvent d'une lésion appendiculaire.

La lésion fondamentale en cause est la mucocèle appendiculaire.

Dilatation de l'appendice avec accumulation de mucus dans sa lumière (définition de FERRE) 1877.

- Historique

Décrite sous le nom de dégénérescence colloïde de l'appendice par VIRCHOW (1836).

Hydrops appendiculaire de ROKITANSKY (1842)

FRAENCKEL en 1901 est le premier à signaler un cas d'épanchement gélatineux du péritoine chez l'homme à la suite de la perforation d'une mucocèle appendiculaire.

- Conséquence

C'est une affection rare, 0,3 % des appendicites. 238 cas sur 43.000 appendicectomies effectuées à la Mayo Clinic de 1910 à 1950.

700 cas mondiaux colligés en 1963.

Quelques statistiques d'appendicectomies ou d'autopsies :

| | Appendices examinés | Mucocèle | Péritonite gélatineuse |
|---|---|---|---|
| Collins | 50.000 | 0,54% | 0 |
| Castle | 13.158 | 0,20% | |
| Weaver | 6.225 | 0,11% | |
| Woodruff et Mc Donald | 43.000 | 146<br>0,3% | 4 |
| Mayo et Fauster | 31.200 | 0,24% | |
| Fritz | 14.153 | 0,32% | 25% |
| Pizzi | 2.300 | 12 soit<br>0,5% | 1 |
| Timoney | 3.087 | 4 | 1 |
| Hilzabeck | | 229 | 29 |
| Elliot | 13.000 | 30 | 2 |
| Saegesser | 6.376 | 29soit<br>0,45% | |

Les mucocèles bénignes représentent 8 % des tumeurs appendiculaires (Thys).

La fréquence des maladies gélatineuses du péritoine dans les mucocèles est difficile à apprécier allant de :

- 3 % à 25 % suivant les auteurs (WOODRUFF, MAC DONALD, FRITZ)
- 7 % pour MAYO
- 11 % pour HILSABECK
- 15 % pour SAEGESSER.

Elle s'observe presque toujours chez les hommes mais peut aussi être rencontrée chez des femmes.

La mucocèle appendiculaire est généralement consécutive à une oblitération de la base de l'appendice.

(que l'on ne manquera pas de rechercher minutieusement au cours de l'exploration chirurgicale), isolant la cavité appendiculaire, entraînant en amont une distension de cette cavité sous la pression d'une sécrétion exubérante de la muqueuse (400 cas dans une observation de SAEGESSER.) : la mucocèle a le volume d'une tête d'adulte dans une observation de HALL.

17,7 x 18 cm GIFFORD NASH; d'un utérus gravide à terme (BRUCH)

L'occlusion de la lumière appendiculaire est regardée par la plupart des auteurs comme la condition première du développement des mucocèles.

Expérimentation de PHEMISTER chez le chien

GRODINSKY chez le lapin

NAESLUND détermine une mucocèle typique chez le lapin par ligature de la base de l'appendice.

PIQUEINELA en 1953 obtient une maladie gélatineuse du péritoine par simple ligature de l'appendice du lapin.

Cette oblitération peut être réalisée par une lésion bénigne.

- avant tout par une sclérose inflammatoire rétractile, séquelle d'une appendicite (WOODRUFF, MAC DONALD, CARLETON).

247 cas sur les 258 mucocèles publiées par la Mayo Clinic (HILSABECK, WOOLNES, JUDD 1952).

Pour OPPENHEIM l'oblitération résulterait de l'involution normale chez le sujet âgé mais cette hypothèse n'explique pas les mucocèles de l'enfant. L'oblitération serait alors congénitale.

Beaucoup plus rarement par d'autres phénomènes :

- torsion appendiculaire (Mc CORMICK 1957)

- invagination

- adénopathie : 25 cas rapportés en 1964, BOND, ROBERTS, MAUN, WOLF, GREENBLATT, BRIDGER.

- corps étranger intracavitaire (JONES)

- coprolithe (CARLETON, 1955)

- involution fibreuse (EVANS)

- diaphragme muqueux caecal (JENKINS-)

- endométriose caecale (SHEMILT, 1949)

- endométriose appendiculaire

- parasitose

- coudure

- torsion ou angulation de l'appendice par briéveté du méso ou par adhérence.

- plus rarement par une lésion maligne

Il existe alors des végétations endokystiques sécrétantes, tumeur carcinoïde de l'appendice (YOVANOVITCH), adénocarcinome de la base de l'appendice (EPFELBAUM, LESNICK et MILLER 1949).

- cancer du caecum (MUIR, 1931).

L'évolution de la mucocèle se fait vers :

- l'infection très rare et le caractère habituellement peu septique de l'ascite gélatineuse reste troublant (SEROR, SIROT, SAYAG)

- la calcification des parois

- la rupture surtout, à l'origine de l'ascite gélatineuse, l'appendice libérant dans la cavité péritonéale son contenu visqueux.

On distingue avec L. LEGER 3 formes principales de mucocèles :

- La mucocèle bénigne :

A l'hyperplasie muqueuse avec épaississement musculeux fait place un aplatissement muqueux avec hypersécrétion épithéliale et atrophie musculeuse.

A un stade tardif, la paroi est seulement constituée de tissu conjonctif doublé de séreuse péritonéale.

Le mucus est acellulaire. La chirurgie est limitée à l'appendicectomie.

- La mucocèle à malignité potentielle :

- avec paroi siège de végétations papillaires,

- mucus contenant des cellules mucipares

de pronostic favorable après exérèse sans effraction tumorale.

- Enfin la mucocèle maligne :

Les cellules mucipares flottant dans le mucus se grefferaient sur les organes de voisinage à partir d'une perforation appendiculaire.

Il n'y a ni atypie cellulaire ni métastases.

La malignité loco régionale étant définie par l'hypersécrétion mucoïde.

- Les épanchements d'origine appendiculaire peuvent être :

- localisés à la région iléo caecale,
- se faire entre les feuillets de méso appendice
- entre les adhérences du péri appendice (WENDELER)
- dans le tissu rétropéritonéal (STURMS, ASKANAZY)
- ou être diffus.

- Symptomatologie clinique

Devant l'augmentation de volume de l'abdomen due à l'ascite gélatineuse, sont en faveur de l'origine appendiculaire.

Avant tout les signes fonctionnels et locaux d'une appendice subaiguë ou chronique.

- on note plus rarement des formes révélées par un abcès du Douglas (EPFELBAUM)
- des formes simulant une appendicite aiguë (EASTON, MOUTIER, RUDLER)

Dans notre observation 1, l'intervention a été posée pour abcès appendiculaire.

- a un degré moindre la découverte d'une masse limitée de la fosse iliaque droite, plus exceptionnellement pelvienne. HARTMANN a observé 4 cas, LARDENNOIS 3 cas de mucocèles palpables.

La tumeur est en règle régulière, lisse, à contour bien limité, ferme, quelquefois rénitente, parfois presque dure, indolente, en règle mobile surtout dans le sens transversal.

Il ne faut par contre pas compter sur les signes bruyants d'une perforation digestive, la rupture de la mucocèle se produisant d'ordinaire à bas bruit.

Notons parmi les formes cliniques :

- les formes subocclusives, occlusives.

Enfin les mucocèles développées sur un appendice rétro caecal et sous séreux : la mucocèle réalise une tumeur rétro péritonéale et fixée de diagnostic particulièrement difficile (MYERS, ROMINGER).

Les formes révélées par une complication :

. meloena (L. LEGER, HELLSTEN)

. volvulus de la mucocèle évoquant une torsion de kyste de l'ovaire (STALPORT).

RADIOLOGIE

Le signe le plus souvent retrouvé est un refoulement du bas fond coecal et de la dernière anse grêle.

Ce peut être aussi une non opacification de l'appendice qui peut apparaître calcifié (WATNER).

MACROSCOPIE :

A l'ouverture de l'abdomen, après évacuation partielle de l'épanchement gélatineux, la mucocèle appendiculaire apparaît sous la forme d'une poche kystique développée aux dépens de l'appendice et contenant la substance gélatineuse.

L'appendice en règle augmenté de volume, gonflé en massue (DUBARRY, DUBOURG), parfois tordu sur lui même ou noyé dans une gangue scléro inflammatoire est habituellement perforé et la matière gélatineuse paraît s'écouler de la perforation appendiculaire.

La paroi caecale est le plus souvent épaissie et infiltrée d'aspect carconné (GRAND, GRAND, BODIN).

Parfois des masses gélatineuses enkystées s'agglomèrent autour des kystes appendiculaires, accroissant sa masse en lui conférant une inhabituelle fixité (ROUX, ROGNON).

HISTOLOGIE

L'épanchement péritonéal d'origine appendiculaire présenterait certains traits distinctifs.

On ne relèverait pas généralement d'implants d'épithélium sécrétant (FRAENKEL, HONECKER, GODEL, NEUMAN, TROTER).

Cette règle souffre cependant des exceptions, comme l'a signalé le premier OBERN DOFER.

MERKEL, COMDLE, RICHTER ont décrit des kystes épithéliaux péri caecaux.

Toutefois DELARUE et JOUANNEAU pensent que ces revêtements épithéliaux sont du mésothélium métaplasique.

ASKANANI de son côté a relevé des revêtements épithéliaux mucoïdes dans les régions périphériques.

Les lésions appendiculaires sont bien connues dans leur aspect et leur succession.

Oblitération caeco appendiculaire isolant la cavité appendiculaire,

Hyperplasie muqueuse des glandes sécrétoires avec parfois aspect pseudo-papillaire avec hypersécrétion épithéliale et distension de la cavité par le mucus produit en abondance entraînant un aplatissement muqueux avec atrophie musculeuse.

Puis la paroi est seulement constituée de tissu conjonctif doublé de séreuse péritonéale.

Enfin perforation de lapoche réalisant la péritonite gélatineuse.

Dans notre observation n°3, l'appendice présente des lésions manifestes d'appendicite chronique oblitérante dans sa portion supérieure. Les régions moyenne et inférieure sont distendues par du mucus et la bordure de l'appendice festonnée est de type cylindrique et mucosécrétant. En une région limitée, ce mucus fait effraction à travers la paroi appendiculaire vers le méso appendice.

CONSIDERATIONS ETIOPATHOGENIQUES

Néanmoins l'oblitération appendiculaire est parfois incomplète et la perforation difficile à trouver ce qui fait envisager :

- à côté de la mucocèle simple par oblitération de l'appendice (NOVAK, WAUGH, FINDLEY) où le mucus accumulé distend la lumière en amont.

- la mucocèle par hyperplasie hypersécrétion de l'épithélium glandulaire sans obstacle primitif.
comparable aux kystes ovariens mucoïdes, dans laquelle on relève une muqueuse hypertrophique et papillaire en même temps que la paroi de l'appendice se distend (DE VERNEJOUL).

- S'agit-il alors d'un processus hyperplasique de type précancéreux ? ( , FINDLEY).

La papillomatose appendiculaire permet de penser que des implants de cellules et de papilles détachées peuvent se faire à partir de tels états prolifératifs

- S'agit-il simplement d'un mégaviscère, méga appendice à rapprocher d'un mégacolon ? (LUCCIONI, MOSINGER).

Et comme dans tous les mégaviscères, il convient d'attribuer un rôle important dans la pathogénie du méga appendice au système neurovégétatif.

DELARUE et JOUANNEAU sont arrivés à une théorie nerveuse de la mucocèle appendiculaire en invoquant le rôle du sympathique dans les phénomènes de sécrétion et de motricité.

Les filets nerveux sécrétoires ayant en même temps une action antagoniste des constricteurs musculaires, la dilatation kystique serait de nature paralytique.

En faveur d'une conception neurovégétative plaide aussi le fait que chez le rat intoxiqué par la morphine, l'appendice participe à la dilatation intestinale.

Dans le cas de VERNEJOUL il existait une hypergenèse nerveuse importante dans la musculature appendiculaire.

LUCCIONI et coll. ont également pu relever le méga appendice chez des rats soumis à des traitements hormonaux notamment l'hydrocortisone.

La dilatation était particulièrement importante chez un animal traité simultanément par l'hydrocortisone et la testostérone.

On pourrait donc supposer que la mucocèle est due à un dysfonctionnement neuro endocrinien.

En fait hyperplasie muqueuse et hypersécrétion peuvent agir isolément ou en associant leurs actions pour aboutir à une obstruction de la lumière appendiculaire ( JOYEUX COLIN, DOSSA rapportent une observation d'obstruction de la lumière appendiculaire par hyperplasie adénomateuse de la muqueuse).

L'analogie morphologique et physiologique de la muqueuse intestinale et la muqueuse des kystes entéroïdes suffit à expliquer le processus.

Mais pourquoi les localisations appendiculaires sont-elles si fréquentes par rapport aux autres localisations digestives ? L'appendice étant le viscère digestif à lumière la plus étroite et un viscère fermé à sa partie distale, ces deux raisons peuvent expliquer en partie la localisation appendiculaire (JOYEUX , COLIN, DOSSA).

MOULONGUET admet cette hypersécrétion et intervertissant l'ordre d'apparition des manifestations pathologiques se demande si elle ne serait pas non plus la cause mais la conséquence de la maladie gélatineuse du péritoine. Celle-ci prendrait rang de maladie primitive, l'hypersécrétion digestive n'aurait alors pour rôle que le drainage vers l'extérieur d'un excès de mucine. Il rejoint ainsi l'hypothèse de Pfannensteil considérant l'appendice comme organe draineur du péritoine.

A côté des 2 types de mucocèles étudiés, la difficulté de retrouver la perforation a fait envisager la possibilité de rupture de la muqueuse avec dissociation des couches musculo séreuses.

- faux diverticules
- hernies muqueuses de Rokitansky

mis en cause dans les observations de OBERNDORFER, NEUMANN, KAUFMANN, COMOLLE.

Enfin LUCCIONI, MOSINGER signalent des perforations appendiculaires sans appendicite ni mucocèle.

On rapproche de ces épanchements d'origine appendiculaire les exceptionnelles ascites gélatineuses consécutives à des lésions du diverticule de Meckel.

Le diagnostic de la maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire

- ne peut se discuter avec celui de plastron appendiculaire dont les signes inflammatoires généraux et locaux sont plus nets,

- la tuberculose iléo-caecale pourrait être discutée en présence de certaines formes localisées de maladie gélatineuse mais le lavement baryté lévera les doutes,

- il est certainement plus difficile d'éliminer certains cancers colloïdes de la région caeco appendiculaire.

La similitude est parfois si grande que l'on doit se demander si dans certains cas il ne s'agit pas de la même maladie (SEROR , SIROT, SAYAG).

Le pronostic de la maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire.

On opposait classiquement du point de vue évolutif les maladies gélatineuses du péritoine d'origine appendiculaire,dont on soulignait la bénignité, et celles d'origine ovarienne dont l'évolution régulière paraissait se faire sur un mode malin.

En fait, si pour les mucocèles bénignes l'évolution de l'ascite gélatineuse paraît encore plus favorable que celle des épanchements d'origine ovarienne (DESJACQUES et coll.-) les masses gélatineuses étant capables de régression totale après ablation de l'appendice même si l'ablation des masses gélatineuses intrapéritonéales n'a pas été complète, en cas de mucocèle maligne, le pronostic est beaucoup plus réservé en raison de :

- la tendance marquée des végétations kystiques à la dissémination péritonéale,

- leur reproduction souvent répétée après extirpation plus ou moins complète.

- leur potentiel évolutif propre apparemment indépendant de leur point de départ.

Ces faits expliquent les rechutes fatales dans un tableau de carcinose péritonéale généralisée :

- tantôt précoces, la mort survenant 4 mois après hémicolectomie droite (EPFELBAUM)

- tantôt tardives, l'intervalle libre pouvant atteindre plusieurs années (ROUX, ROGNON)

WOODRUFF et Mac DONALD, qui ont consacré une importante étude aux lésions bénignes et malignes mucoïdes de l'appendice, inclinent à penser que les mucocèles à comportement malin seraient en fait une variété de cancer colloïde de l'appendice où la transformation carcinomateuse de lammuqueuse serait le phénomène premier et ou l'essaimage hors de l'appendice et la greffe péritonéale de cellules carcinomateuses serait le point de départ de la néoplasie maligne du péritoine.

oOo

## CAS PARTICULIER : LA MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE AVEC KYSTE DE L'OVAIRE ET MUCOCELE APPENDICULAIRE

---

La coexistence d'une ascite gélatineuse, d'un kyste de l'ovaire et d'une mucocèle appendiculaire est connue depuis longtemps.

SCHUMANN en 1908 la signale pour la première fois.

Depuis ont insisté sur cette association, les publications de: ALBERTIN (2 observations) 1909. EDEN 1912. RATHE 1913; BAILEY 1916, HARTMANN et BINET 1918, NOVAK 1911 (2 cas), RIES 1924 (2 cas), DOUGAL 1931 (2 cas), VON NAGY 1935, MOULONGUET 1942,(3 observations), ROSENFELD 1949, GALLERBAUCH 1952 (plusieurs cas dans lesquels existaient des lésions simultanées et de même degré des 2 organes). TOUZARD 1955, SHANKS 1961, JOYEUX et coll. 1963, BERGE 1964, BERNHARDT et YOUNG 1965, BYRON et coll. 1966, DUBARRY, DUBOURG 1969.

Cette association ne semble pas avoir été l'objet d'une étude statistique.

MOULONGUET semble considérer que la coexistence de lésions ovarienne et appendiculaire n'est peut être pas exceptionnelle, car dans ses 2e et 3e observations la recherche systématique de lésions appendiculaires lui fit découvrir une discrète mucocèle consistant en un renflement de la pointe de l'appendice. A la coupe, l'organe contenait du mucus visible à l'oeil nu et l'examen histologique avait confirmé qu'il s'agissait d'une mucocèle débutante.

Macroscopiquement

Les lésions en cause associent mucocèle appendiculaire et kyste mucoïde de l'ovaire.

Il ext exceptionnel qu'à ces anomalies vienne s'ajouter comme dans le cas rapporté par TOUZARD une mucocèle de la trompe gauche.

istologiquement

Le fait important est la similitude des lésions ovariennes et appendiculai-
es (COLIN, DOSSA, TOUZARD). On retrouve en effet au niveau de la paroi de l'appendi-
e les cellules caliciformes mucosécrétantes qui caractérisent les kystes mucoïdes
e l'ovaire de type entéroïde.

ADNET dans l'étude ultrastructurale en histochimie de 2 kystes mucoïdes
e l'ovaire associés à une mucocèle appendiculaire et un pseudonyxome péritonéal a
onstaté une grande richesse en muco substance plus acide au niveau des kystes mucoï-
es ovariens que des mucocèles appendiculaires. Les éléments mucinares sont semblables
ans les 2 formes.

Le diagnostic de cette association n'est jamais porté avant l'intervention.

Il semble que cette association ne soit pas fortuite.

La pathogénie de tels faits n'est pas élucidée.

L'hypothèse habituellement retenue est que la lésion ovarienne est primi-
ive, l'atteinte appendiculaire secondaire (BERNHARDT et YOUNG, SHANKS).

MOULONGUET et TOUZARD attirent l'attention sur le fait que dans leurs
bservations n'a été constatée aucune perforation macroscopique de l'appendice.

Pour KOENER le kyste ovarien serait secondaire à la mucocèle peut être
près rupture.

Les interprétations de cette association sont les plus diverses :

- les uns ont pensé que l'épanchement d'origine ovarienne était transpor-
é par voie lymphatique dans l'appendice (ALBERTINI, EDEN)

- d'autres pensent que la lésion appendiculaire est une métastase d'origine
umorale ovarienne (HARTMANN et BINET, VON NAGY, RATHE, BOUDY).

- d'autres pensent à la coexistence de 2 processus tumoraux (RIES)

Suivant MOULONGUET l'appendice est l'un des organes excréteurs du produit
ccumulé dans la péritoine.

MALEYSSON qui invoque la coexistence d'hypersécrétion muqueuse utérine et
ubaire pense qu'il s'agit d'une maladie du système sécrétoire mucoïde.

Au total la maladie gélatineuse du péritoine serait secondaire au kyste de l'ovaire mais susciterait la mucocèle appendiculaire et celle-ci doit être systématiquement recherchée comme le conseille MOULONGUET à la suite de VON NAGY.

2 de nos observations témoignent de cette double étiologie ovarienne et appendiculaire.

Dans l'observation n°3 l'origine de l'épanchement gélatineux semble être à l'intervention un très volumineux kyste multiloculaire de l'ovaire droit qui est recouvert par endroits d'une gelée de viande sans adhérences péritonéales qui se révèle à l'examen histologique être un volumineux cystadénome pseudo mucineux.

L'appendicectomie systématique permet de mettre en évidence une mucocèle appendiculaire avec effraction vers le péritoine avec lésions manifestes d'appendicite chronique oblitérante.

L'observation 2 montre bien la difficulté étiologique de l'affection qui relève :

- lors de la première intervention en 1957 d'un énorme kyste gélatineux de l'ovaire gauche avec comme conclusion anatomopathologique reconfirmée par un 2e examen des lames en 1970, kyste multiloculaire bénin de l'ovaire mais l'on sait la difficulté d'affirmer la bénignité de telles lésions.

- lors de la 2e intervention en 1967, d'une pseudo tumeur inflammatoire bénigne du colon au contact d'une mucocèle appendiculaire bénigne.

- Enfin en 1970 d'une tumeur rétropéritonéale mucoïde très vraisemblablement en rapport avec un épithélioma ovarien mucosécrétant entéroïde.

A noter, fait non banal, la présence d'adénopathies à peu de distance de la tumeur dont la trame est occupée par de larges plaques mucoïdes d'aspect paraissant celui d'un épithélioma glandulaire colloïde muqueux ayant déterminé une métastase ganglionnaire de voisinage.

On pense alors que cette diffusion néoplasique a pour origine un épithélioma colique colloïde muqueux, mais cette hypothèse n'est pas retenue par rapport à celle d'une métastase d'épithélioma entéroïde mucosécrétant de l'ovaire.

# ETIOLOGIE NEOPLASIQUE

# PERITONEALE

---

Le cancer du péritoine est le plus souvent secondaire à un néoplasme ovarien ou digestif, plus rarement primitif : c'est le mésothéliome péritonéal.

Maladie gélatineuse du péritoine et cancer secondaire du péritoine :

- Les lésions en cause

en dehors des cas déjà envisagés où elle succède à :

- une tumeur de l'ovaire
- une tumeur de l'appendice

la maladie gélatineuse du péritoine peut compliquer un épithélioma colloïde.

. avant tout colique en particulier du colon droit, c'est le cas de l'observation n°4 de DESJACQUES, n°5 de YOVANOVITCH. de l'observation de JONES, de ROTH,

. exceptionnellement gastrique (CARABALONA et MIMRAM).

- un adénocarcinome du grêle
- un carcinome vésiculaire (Mac CRAE, COPLIN)
- un carcinome de la voie biliaire principale (BERGER)
- ou du pancréas.

Les signes cliniques, radiologiques et biologiques permettent rarement d'évoquer le diagnostic qui n'est habituellement porté qu'à l'intervention.

Il est même des cas où seule l'évolution vient apporter la preuve de l'origine néoplasique digestive d'un pseudomyxome péritonéal.

Ainsi dans l'observation n°4, de DESJACQUES c'est seulement la cancérisation d'une fistule stercorale post opératoire qui est venue authentifier l'épithélioma colloïde du colon droit responsable d'une ascite gélatineuse connue depuis

plus de deux ans et ayant nécessité 3 interventions évacuatrices.

Macroscopiquement

Le péritoine pariétal et viscéral est le siège de nodules blancs ou rosés durs de dimensions variables. Ceuxi-ci infiltrent souvent le grand épiploon qui est épaissi, rigide, d'aspect bosselé et rétractile.

Il est plus rare que les viscères abdominaux soient inclus dans une gangue de péritonite adhésive rendant toute exérèse particulièrement difficile.

Histologiquement

Ces néoplasmes digestifs sont des épithéliomas colloïdes caractérisés par leur richesse en mucus.

L'examen des masses gélatineuses péritonéales permet de retrouver des éléments cellulaires qui ont l'aspect histologique de l'épithélioma mucipare.

Cependant, fait digne de remarque (SEROR, SIROT, SAYAG), il n'existe le plus souvent aucun signe cytologique de malignité.

Pronostic

Il est péjoratif en raison de l'extension habituelle de la lésion maligne initiale ce qui explique la rareté des survies au delà des quelques mois qui suivent le diagnostic.

MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE ET MESOTHELIOME PERITONEAL

Encore appelé endothéliome, coelothéliome et parfois endoépithéliome, le mésothéliome péritonéal est une affection rare, puisque une cinquantaine de cas seulement en ont été retrouvés dans la littérature (AMARGIER, PAILARD et coll.)(PENDERGRASS, CATTAN).

Il s'agit d'un processus tumoral commun à toutes les séreuses qui intéresse le plus souvent la plèvre et le péricarde.

L'atteinte péritonéale isolée est plus rare que l'atteinte pleurale et péricardique avec laquelle elle peut d'ailleurs coexister.

On admet des formes malignes et des formes bénignes, des formes diffuses et des formes localisées.

Les hommes paraissent plus touchés que les femmes.

Le mésothéliome péritonéal se traduit habituellement par un épanchement liquide citrin, sérohémorragique, ou parfois franchement sanglant.

Par contre il est rare de se trouver enprésence d'une ascite gélatineuse puisque 3 observations seulement de maladie gélatineuse du péritoine en rapport avec un cancer primitif du péritoine ont été décrites dans la littérature française au cours des dix dernières années(DARNIS et FAUVERT: SEROR, SIROT, SAYAG, cas n°6 de YOVANOVITCH).

En faveur du mésothéliome plaident quelques nuances :

Cliniquement

- l'abondance et la reproduction incessante de l'ascite,

- la présence de masses tumorales de siège et de taille variables dures, perçues lors de la palpation abdominale et aussi parfois des touchers pelviens,

- la découverte d'une volumineuse masse épigastrique, comme dans l'observation de SEROR et coll. qui correspond habituellement à une infiltration massive de l'épiploon. Elle a pour SEROR une valeur d'orientation certaine en faveur de l'origine néoplasique péritonéale d'une maladie gélatineuse du péritoine.

Les examens complémentaires

- l'étude cytologique du liquide d'ascite peut montrer la présence de cellules mésothéliales néoplasiques. Encore faut-il savoir que celles-ci sont inconstantes (présente 1 fois sur 6 pour WINSLOW), et qu'il est souvent difficile d'en affirmer la malignité ainsi que l'origine néoplasique péritonéale (toute cellule endothéliale desquamée dans une ascite quelconque peut prendre un aspect atypique déroutant).

- l'analyse chimique de l'épanchement met en évidence un taux élevé de protéines (DARNIS et FAUVERT) une formule électrophorétique proche de celle du plasma sanguin, et surtout la richesse en acide hyaluronique (MEYER et SCHAFFNER, DVOSKIN, DARNIS et FAUVERT), qui serait responsable de la viscosité de l'ascite.

Ce caractère constitue pour nombre d'auteurs un excellent argument en faveur d'un mésothéliome. En effet l'acide hyaluronique étant isolé des tissus d'origine mésenchymateuse, il est logique quand on le retrouve en abondance dans un épanchement pathologique de prévoir l'origine mésenchymateuse de ce dernier et de suspecter un mésothéliome de la séreuse qui le contient.

- quant à la laparoscopie (MINICONI)

Elle n'est pas toujours sans danger et peut être responsable d'une infection de l'ascite ou d'une fistulisation de la boutonnière qui acquiert parfois plus ou moins vite les caractères d'une fistule néoplasique.

Il est cependant exceptionnel que le mésothéliome soit reconnu avant l'intervention : 1 seul cas sur les 52 observations rapportées dans la thèse d'AMARGIER.

Macroscopiquement =

Les mésothéliomes diffus péritonéaux se présentent sous 2 aspects principaux qui peuvent d'ailleurs coexister.

- la forme nodulaire ou végétante diffuse, aspect le plus fréquent et le plus évocateur.

La séreuse est parsemée de nodules blanchâtres de petite taille ou plus volumineux et conglomérés.

La péritonite chronique encapsulante, forme la plus rare, où le péritoine apparaît comme une coque nacrée lisse ou irrégulière avec souvent brides ou fausses membranes.

Quel qu'en soit l'aspect macroscopique, le mésothéliome péritonéal est une tumeur extensive en surface, n'ayant aucune tendance à pénétrer les viscéres sous-jacents et ne s'accompagnant d'aucune métastase ganglionnaire ou viscérale sauf à un stade tardif de l'évolution. Mais elle peut être associée à une atteinte de la plèvre ou du péricarde.

Histologiquement

Le diagnostic histologique est essentiel.. mais le polymorphisme des mésothéliomes le rend difficile en pratique.

Schématiquement il en existe 3 aspects principaux.

1 - Les tumeurs à différenciation épithéliale avec formations tubulaires et cryptiques,

2 - Celles à différenciation conjonctive (type fibroblastique avec formation de collagène et de réticuline)

3 - Enfin type sarcomateux très indifférencié polymorphe.

Des types intermédiaires ont été observés.

Ces difficultés expliquent que le diagnostic de mésothéliome péritonéal ne peut être admis sans réserve qu'après vérification autopsique complète.

Celle-ci apporte le seul argument diagnostic indiscutable : l'absence de tumeur primitive infirmant le diagnostic de carcinose miliaire métastatique.

Pronostic

L'évolution très variable est en général assez lente.

La mort survient dans un tableau de cachexie progressive souvent hâtée par des complications occlusives.

L'envahissement est purement local : le mésothéliome péritonéal envahit les organes adjacents par contiguité et superficiellement (surtout foie et tube digestif). Les métastases sont exceptionnelles.

L'envahissement de la plèvre et du péricarde, rare, doit également être considéré comme une extension par contiguité.

Les seules métastases signalées avec une certaine fréquence sont ganglionnaires, mésentériques et coeliaques.

Exceptionnellement à l'autopsie on a pu découvrir des métastases hépatiques profondes, surrénaliennes, rénales et pulmonaires.

Il n'existe que 4 observations ayant montré des métastases décelées du vivant du malade : ganglionnaires cervicales et sus claviculaires (WINSLOW), orbitaire (PENN), rectale (HARDY).

A côté des ascites gélatineuses d'origine ovarienne, appendiculaire ou néoplasique péritonéale citons :

LES CAUSES EXCEPTIONNELLES

- kyste du mésentère (SCHILDHAUS)
- diverticule intestinal (ALBRECHT)
- entérokystome
- carcinome testiculaire
- conduit omphato mésentérique
- cancer du corps utérin
- kyste entéroïde para rénal ou mésentérique.

MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE D'ORIGINE INDETERMINEE

Enfin il est des cas où aucune étiologie ne peut être mise en évidence comme dans les observations de MONGES et DELPECH, de GRAND, GRAND, BODIN ce qui reste une rare éventualité.

Dans ces formes on peut certes penser qu'en raison des difficultés rencontrées dans l'exploration de la cavité abdominale du fait de l'abondance de l'ascite gélatineuse qui refoule et lamine les viscères, l'autopsie peut méconnaître le point de départ de la maladie.

Cependant toute tumeur d'un volume notable ne peut être ignoré et le contraste entre une énorme ascite, des lésions péritonéales diffuses et une hypothétique tumeur primitive microscopique doit être souligné car il ne constitue pas l'aspect le moins curieux de ces maladies gélatineuses du péritoine cryptogénétiques,

Dans notre observation n°1, aucune étiologie n'a pu être retenue. L'exploration très génée par les adhérences n'a pu retrouver l'origine de l'épanchement qui siégeait dans une poche dont le fond était constitué par le grand épiploon qui adhérait à la paroi et masquait tout le grêle. A noter des adénopathies dans le petit épiploon, qui confiées à l'examen anatomopathologique auraient peut être pu être d'un utile secours étiologique.

L'étiologie de l'épanchement n'a montré qu'un aspect colloïde muqueux avec quelques débris cellulaires probablement tumoraux glandulaires, métastase probable. Dans les suites opératoires, le lavement baryté n'a pu objectiver aucune lésion.

oOo

## MECANISME DE FORMATION DE LA MALADIE GELATINEUSE

Il reste mal élucidé. Plusieurs hypothèses ont été émises.

Première hypothèse : "Le mucopéritoine d'épanchement pur". (LUCCIONI)

La maladie gélatineuse du péritoine serait l'inondation de la cavité péritonéale par une substance sans vie provenant exclusivement de la rupture d'une tumeur (kyste ou mucocèle et disparaissant avec elle).

En faveur de cette hypothèse :

- on a pu mettre en évidence des ruptures de kystes ou mucocèles, permettant un déversement continu du produit gélatineux dans la cavité péritonéale; le kyste ou l'appendice rompu continuant de produire du mucus, l'épanchement a tendance à augmenter.

- par extension on a imaginé pourmécanisme la fissuration de ces tumeurs (WILSON)

- dans le cas où ni rupture ni fissuration n'ont pu être mises en évidence, on a pensé que l'effraction de la paroi de l'organe en cause a pu s'être oblitérée spontanément au moment où la lésion est découverte.

- cette explication, suffisante pour les cas où l'exérèse de la tumeur et la toilette péritonéale ont permis de guérir cette maladie, n'explique cependant pas les récidives.

Deuxième hypothèse : la maladie gélatineuse du péritoine serait une réaction péritonéale à une substance qui induirait une métaplasie mucipare du revêtement péritonéal.

Certains auteurs (NAESLUND, WERTH, BERGE) ont estimé que la substance gélatineuse se comporte dans le péritoine comme un corps étranger et qu'elle provoque une réaction péritonéale avec métaplasie mucipare des cellules péritonéales.

Cette théorie est étayée par les arguments de Cheng qui, chez le lapin, prélève le produit d'une mucocèle expérimentale, le traite par le formol pour détruire les cellules et l'injecte dans la cavité péritonéale du lapin. Cette injection entraîne une péritonite gélatineuse. Mais d'autres auteurs n'ont pu reproduire ce résultat expérimental.

Cette hypothèse s'appuie aussi sur le fait que le liquide contient certaines glycoprotéines, en particulier une alpha 1 glycoprotéine acide dont la présence peut être rapprochée de la description d'une réaction de défense tissulaire à diverses lésions entraînant in situ la synthèse de glycoprotéines.

Les cellules séreuses péritonéales présentant une métaplasie loco régionale en cellules cylindriques hautement différenciées continuent de sécréter la substance mucoïde après l'ablation de la lésion en cause.

On explique ainsi la récidive de l'épanchement :

- A rapprocher de cette hypothèse, celle émise par SEROR, SIROT, SAYAG, à la suite de DELARUE, JOUANNEAU qui substituait à la théorie mécanique une théorie nerveuse, selon laquelle la maladie gélatineuse du péritoine serait une réponse particulière du péritoine à un stress infectieux ou néoplasique.

La mucocèle appendiculaire et la maladie gélatineuse du péritoine loin de dépendre obligatoirement l'une de l'autre seraient le résultat de troubles régionaux profonds de la vie tissulaire aboutissant à l'élaboration de mucus.

Sous des influences neurovégétatives il se produirait une hypersécrétion cellulaire d'un type spécial.

Ainsi l'ascite gélatineuse ne constitue plus qu'une réaction non spécifique résultant de désordres neurovégétatifs provoqués par irritation mécanique, inflammatoire ou néoplasique.

La troisième théorie fait de la maladie gélatineuse une dégénérescence néoplasique "mucopéritoine de production par métastase d'un cancer mucoïde" (LUCCIONI)

Il est logique d'admettre que les péritonites gélatineuses, leurs récidives sont le fait de tumeurs malignes qui métastasient.

WOODRUFF considère la maladie comme un stade évolutif d'un carcinome de l'appendice ou de l'ovaire. Les greffes péritonéales ayant la valeur de vraies métastases de cellules cancéreuses sécrétantes.

ALIVISATOS et coll. opposent le fait qu'il n'y a jamais dans la maladie gélatineuse du péritoine de métastases ganglionnaires.

JOYEUX, COLIN, DOSSA ont injecté dans la paroi du grêle une solution de bleu lymphotrope (patent blue V) qui s'est aussitôt résorbé dans les vaisseaux lymphatiques mésentériques témoignant qu'il n'y a pas de troubles lymphatiques dans la maladie gélatineuse du péritoine.

Enfin, si cette hypothèse est vérifiée dans plusieurs cas où l'affection évolue sur un mode malin classique plus ou moins rapidement en moins de 3 ans, où les lésions péritonéales ulcèrent des organes, érodent les masses musculaires, enfin métastasient à distance (BERGE), il est des cas d'évolution particulièrement longue où l'examen anatomo pathologique ne fait pas le diagnostic de malignité.

Aussi a-t-on été amené à évoquer :

Une 4e hypothèse, celle de tumeurs à potentiel de malignité exprimé essentiellement dans une exubérante sécrétion de substance gélatineuse.

C'est admettre l'existence de tumeurs bénignes métastasiantes, notion déjà formulée pour les tumeurs carcinoïdes.

C'est le "mucopéritoine d'épanchement et de production par greffes bénignes" (LUCCIONI).

L'organe en cause (ovaire ou appendice) après s'être rompu libérerait dans la cavité péritonéale son contenu visqueux chariant des cellules mucosécrétantes qui se grefferaient un peu partout dans l'abdomen. Ces cellules vivantes se mettraient à sécréter et constitueraient lepoint de départ de la maladie gélatineuse du péritoine.

Des arguments expérimentaux sont apportés en faveur de cette hypothèse :

- chez le lapin, la ligature de la base de l'appendice entraîne la formation d'une mucocèle.

Son ouverture et son éversion dans la cavité péritonéale sont suivies dans les 6 semaines d'une colonisation cellulaire du péritoine par les cellules de la mucocèle et de la formation d'une péritonite gélatineuse (expériences de Grodinsky; 1941).

Les cellules observées ne se distinguent pas de celles métastatiques des pseudo myxomes péritonéaux secondaires à la perforation d'une mucocèle maligne de l'appendice ou d'un adénocarcinome du plus faible degré de malignité histologique.

L. WASSERMAN observe que chez le chien, des fragments de sa propre muqueuse caecale réinjectés dans la cavité péritonéale entraînent au bout de 14 à 30 jours le développement de formations kystiques contenant un produit identique à celui de la substance gélatineuse. Il note que dans les greffes se produit une involution de l'épithélium glandulaire qui limite le kyste tandis que les cellules épithéliales contenues dans la masse mucoïde continuent leur activité sécrétoire.

L'étude ultra structurale (ADNET) a mis en évidence des "éléments cellulaires extrémement actifs" sur le plan sécrétoire avec un ergastoplasme développé et hypersécrétion de mucosubstances riches en alpha 2 glycoprotéines acides "confirmant les travaux de ROUX et SCHRAMECK. Ce facteur cellulaire dans la constitution du pseudomyxome péritonéal met l'accent sur la distinction entre mucocèles simples dont la muqueuse est constituée seulement de cellules à mucus et mucocèles avec disposition papillaire considérés comme susceptibles de déterminer un pseudomyxome péritonéal (WOODRUFF et Mac DONALD).

D'autres auteurs ont montré que seules les cellules de la mucocèle sont capables de provoquer une péritonite gélatineuse chez l'animal et qu'un produit rendu acellulaire en est incapable (BERGE).

Cette expérimentation est en opposition avec celle de CHENG.

EN FAIT,

1 - Il est contestable d'envisager une origine carcinomateuse à ces amas mucoïdes intrapéritonéaux car il n'a jamais été observé de métastases extra péritonéales sauf peut être dans un cas de BERNHARDT : un ganglion axillaire contenant des plages

kystiques mucoïdes est apparu quelques mois après laparotomie exploratrice pour pseudomyxome. Il existait quelques atypies cellulaires au niveau des cellules mucipares.

2 - A côté d'une hypothèse de production de substance mucoïde par des greffes de cellules provenant d'une tumeur bénigne qui irait à l'encontre des données habituelles de la carcinologie, il apparaît préférable de considérer ces cellules comme ayant un potentiel de malignité qui s'extériorise dans une très haute différenciation mucipare aboutissant à la formation de cette substance gélatineuse.

oOo

## DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE LA MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE

Rarement soupçonné, jamais affirmé, le diagnostic de maladie gélatineuse du péritoine n'est pratiquement établi que le ventre ouvert lors de la laparotomie exploratrice.

La mucocèle appendiculaire est souvent une découverte opératoire alors que l'on pensait à une appendicite, à un abcès appendiculaire, à un abcès du Douglas (EPFELBAUM).

Le diagnostic avec une ascite libre ne se pose en fait qu'en présence d'un épanchement de très grande abondance entraînant une distension abdominale considérable et au cours duquel toute fluctuation a disparu. La ponction fournit la solution du problème et permet dans le même temps l'analyse cytologique et chimique du liquide.

On élimine en effet très rapidement les épanchements d'origine mécanique, dont le liquide citrin sérofibrineux s'écoulant avec facilité, pauvre en albumine, et contenant surtout des placards endothéliaux est bien différent de celui observé au cours du pseudomyxome.

L'intégrité des fonctions hépatiques constitue un bon argument contre l'hypothèse d'un processus cirrhotique.

L'absence d'oedèmes des membres inférieurs et des signes d'hypertension veineuse plaide contre un épanchement d'origine cardiaque.

On connaît cependant l'existence d'authentiques insuffisances respiratoires et ventriculaires droites liées à l'ascension des coupoles diaphragmatiques

sous la pression exercée par une ascite gélatineuse de très grande abondance.

- Les épanchements néoplasiques péritonéaux, ont une symptomatologie plus proche de celle du pseudomyxome en raison de leur abondance et de la perception de masses abdominales ou pelviennes plus ou moins limitées de consistance dure, manifestement tumorale.

Quelle que soit l'origine digestive ou ovarienne du cancer primitif, l'envahissement néoplasique du péritoine se traduit habituellement par un épanchement séro fibrineux, riche en albumine et de formule cytologique panachée, dans lequel un examen attentif peut déceler la présence de cellules mitotiques. L'ascite peut être sérohémorragique ou même franchement sanglante, argument de valeur en faveur de son origine néoplasique. Cependant certains cancers peuvent se compliquer au cours de leur évolution d'une ascite gélatineuse.

Le Syndrome de Demons-Meigs doit être également distingué de la maladie gélatineuse du péritoine.

La pauvreté en albumine de l'ascite dont la formule est celle d'un transudat.

La présence d'un épanchement pleural d'aspect cytologique et chimique identique et siégeant volontiers du côté droit. La découverte enfin d'une tumeur de l'ovaire permettent de soupçonner cette curieuse entité morbide.

Le diagnostic bien que difficile n'est pas sans importance en raison du pronostic favorable attaché au syndrome de Demons Meigs : l'exérèse de la tumeur ovarienne, en règle, un fibrome bénin, étant en règle suivie de l'assèchement de l'ascite et de l'hydrothorax.

- On discute plus rarement une ascite chyleuse, facilement identifiée devant un épanchement blanchâtre, lactescent, franchement liquide dont l'analyse chimique montre la richesse en lipides et dont la découverte doit faire rechercher un blocage des voies lymphatiques en particulier du canal thoracique le plus souvent par compression néoplasique plus rarement par un envahissement parasitaire.

ne péritonite tuberculeuse, dont l'ascite séro fibrineuse riche en albumine et de ormule lymphocytaire tuberculise le cobaye.

De plus les masses abdominopelviennes de la maladie gélatineuse du péri- oine ont une consistance en règle plus dure que celle des gâteaux péritonéaux uberculeux.

ne echinococcose péritonéale, rare, dissémination péritonéale due à la rupture d'un yste hydatique.

A côté du diagnostic avec une ascite libre peut se poser la discussion iagnostique des tumeurs mucoïdes intra péritonéales, affections relativement rares ont les définitions sont souvent encore assez confuses.

es myxomes péritonéaux, tumeurs formées de tissu mucoïde molles, lobulées, souvent mparfaitement limitées, constituées de cellules allongées fusiformes ou étoilées, éparées entre elles par des plages de mucus.

Même les myxomes bénins présentent en général des limites imprécises ce ui est dû au fait que le mucus infiltre les espaces tissulaires et ouvre ainsi a voie aux cellules.

es kystes libres dans la cavité péritonéale , affection rare. C'est PLAUT en 1928 ui décrivit le premier cas de kyste libre sous la rubrique "épithélioma séreux kysti- ue bénin du péritoine", faisant vaguement état par ailleurs de cas semblables trouvés ans la littérature. Il trouva dans la cavité péritonéale d'une femme de 44 ans opérée our myxome utérin des kystes à paroi fine ressemblant à du papier de soie blanche, ransparents, flasques et remplis d'une substance aqueuse dont la taille variait ntre celle d'une grosse noisette et celle d'une banane. Il les enleva sans difficulté, ls étaient totalement libres, ou rattachés au péritoine, par de fins tractus.

Les kystes ont été le plus souvent de découvertes opératoires fortuites. n cas simulait une appendicite aiguë, un autre, un myxome utérin.

Les femmes sont plus atteintes que les hommes.

L'aspect microscopique montre que la paroi est formée de tissu conjonctif dans lequel on peut trouver des vaisseaux, compris entre une couche interne et une couche externe formées par plusieurs épaisseurs de cellules cuboïdales ou allongées, présentant par endroits des ponts intercellulaires.

Pour PLANT, ces kystes proviennent des cellules mésothéliales formant le revêtement de la séreuse péritonéale.

Pour GOLDZIEHER ce sont des implantations métastatiques de kyste ovarien.

LASCANO revient à la théorie dePLAUT et présente les arguments suivants : Plusieurs kystes apparemment libres étaient rattachés à la paroi par de fins pédicules et l'examen microscopique montrait une continuité du mésothélium péritonéal avec la paroi externe du kyste.

Le grand épiploon dans un cas montrait une inflammation et une prolifération de cellules appartenant à la couche interne du kyste.

Dans quelques endroits, les couches externes et internes des kystes étaient morphologiquement identiques, toutes les deux devraient donc leur origine au mésothélium péritonéal et il faudrait noter le caractère favorisant de l'inflammation.

Après ablation des kystes le pronostic est excellent.

Les kystes des mésos, tumeurs kystiques nées entre les 2 feuillets des mésos de l'intestin grêle ou des colons.

Nous éliminerons de ce cadre les kystes parasitaires qui se forment à la surface du péritoine (DEVE).

Les kystes du mésentère sont assez fréquents,

Les kystes des mésocolons beaucoup plus rares (SERÖR; SENEQUE et ROUX)

On distingue avec CHATAIN :

- les lymphangiomes kystiques caractérisés par une paroi mince formée par une couche conjonctive dense faiblement vascularisée, tapissée en dedans d'un endothélium. L'aspect histologique est comparable à celui du tissu lymphoïde. Le contenu peut être franchement chyleux ou plus transparent.

Les dysembryomes kystiques beaucoup plus rares,

Les kystes entéroïdes ou entérokystomes,

caractérisés par une paroi rappelant la paroi intestinale.

Parfois elle présente nettement des fibres musculaires lisses, une muqueuse comprenant un chorion lymphoïde, des glandes annexes et un épithélium. Mais parfois n'existe qu'une paroi intestinale simplifiée à une musculature rudimentaire ou absente, à une muqueuse hypoplasique.

Ils siègent le plus souvent sur le bord intestinal du mésentère, parfois en plein méso sans contact avec la paroi intestinale. Ils sont presque toujours arrondis ou oblongs, unilobaires, de volume très variable.

Leur contenu est visqueux, filant, incolore ou jaunâtre parfois laiteux.

Plus rarement il est de consistance fécaloïde ou d'aspect chyleux, leur origine est bien établie, il s'agit d'un diverticule intestinal, le diverticule originaire peut être un vestige du canal omphalo mésentérique, ce qui donnerait aux entérokystomes la même origine que celle du diverticule de Meckel (TERRIER et LECENE). Mais il existe des entérokystomes siégeant en des endroits qui ne peuvent répondre à cette origine. Il semble s'agir uniquement de diverticules intestinaux embryonnaires secondairement détachés de la paroi intestinale.

Mais l'on sait que ces kystes des mésos peuvent être une cause de la maladie gélatineuse du péritoine.

Enfin, pour être complet, il faut mentionner les causes d'erreurs de diagnostic que constituent les tumeurs abdominales ou pelviennes à développement abdominal, (fibrome utérin ou kyste de l'ovaire) qu'un examen clinique soigneux doit identifier sans grandes difficultés.

oOo

# TRAITEMENT

---

## LES METHODES

### Traitement chirurgical

1 - Evacuation de l'épanchement gélatineux :

- l'évacuation de l'épanchement impossible par simple ponction ne peut être que chirurgicale,

- cependant même après la parotomie, elle reste difficile,

- l'aspirateur n'entraîne pas les masses gélatineuses,

- l'opérateur doit procéder à l'évacuation manuelle, c'est dire que l'évacuation ne peut être complète, il reste toujours de la substance gélatineuse autour des anses intestinales et dans le fond du pelvis.

- en cas d'épanchement très abondant, il est prudent de ne pas l'évacuer lors de la même séance opératoire en totalité, car on risque alors des accidents de choc par décompression brusque.

2 - Le traitement de la lésion initiale

Une fois l'épanchement visqueux évacué, il convient de faire un inventaire des lésions au cours d'une exploration soigneuse de la totalité de la cavité abdominale.

En sachant que la recherche d'une association lésionnelle appendiculaire et ovarienne doit être systématique.

L'exérèse de la tumeur primitive est toujours nécessaire et suffit parfois à guérir la maladie.

En cas de maladie gélatineuse d'origine ovarienne :

- devant un kyste bénin

. si la kystectomie est théoriquement souhaitable, elle est rarement réalisable.

. l'ovariectomie simple ou l'annexectomie en cas d'adhérences au niveau de l'ovaire kystique suffit en règle à assurer la guérison (YOVANOVITCH).

. l'ovaire opposé sera soigneusement examiné en raison de la bilatéralité fréquente des lésions, l'ablation en sera pratiquée en cas de lésion.

SEROR, SIROT, SAYAG préconisent même l'ovariectomie bilatérale systématique même si l'ovaire opposé est sain en apparence,

. on vérifiera toujours l'état des trompes.

. Si la castration est nécessaire on associera unehystérectomie.

. DESJACQUES préfère une hystérectomie subtotale à une hystérectomie totale en raison du risque de fistulisation de l'épanchement gélatineux dans le vagin.

Dans notre observation 2, une hystérectomie totale a été pratiquée qui n'a pas été suivie de fistulisation.

On terminera toujours l'intervention par une péritonisation correcte.

- En présence de tumeur maligne de l'ovaire :

l'intervention standard est l'ovariectomie bilatérale avec hystérectomie totale.

Il convient de réséquer l'épiploon s'il porte des greffes ( omentectomie

Souvent il s'agit d'une intervention atypique avec résection à la demande des masses néoplasiques.

- En cas d'origine appendiculaire :

- appendicectomie en cas de mucocèle bénin,

- le risque de rupture peut conduire à une résection caecale voire une hémicolectomie.

- hémicolectomie droite en cas de lésion maligne.

- en cas d'association lésionnelle, ovarienne et appendiculaire, traitement des 2 lésions.

Pour certains auteurs l'appendicectomie complémentaire paraît un geste utile en cas de lésionoovarienne isolée.

- en cas de cancer secondaire du péritoine, une résection même palliative (hemicolectomie droite en cas de tumeur colique droite), est souhaitable en raison de la malignité relative de ces lésions d'évolution lente.

Cependant il est inutile voire nuisible (fistule urinaire rapportée par LECENE) d'effectuer l'exérèse des végétations péritonéales, une toilette complète étant pratiquement impossible.

L'intervention sera terminée par une fermeture particulièrement soignée de la laparotomie sans aucun drainage pour éviter tout risque de fistulisation (DESJACQUES).

En fait dans notre observation 4, un drainage du DOUGLAS par voie périnéale a été institué sans fistulisation.

- la difficulté de prévoir le devenir de l'affection (ROUX et SCHRAMECK) souligne l'intérêt dans tous les cas de réaliser une intervention d'exérèse aussi large et complète que possible quite à réintervenir si l'ablation ne peut être faite de façon complète en une fois.

Toute masse tumorale doit être extirpée dans les limites d'un geste raisonnable adapté aux conditions de résistance de l'opéré.

Une résection tumorale même partielle peut être utile. Elle peut faire cesser des troubles fonctionnels.

Il est possible de voir régresser par la suite des fragments tumoraux résiduels ( SEROR, SIROT, SAYAG).

Certains auteurs conseillent une réintervention systématique même si l'intervention immédiate paraît favorable.

La récidive ou des épisodes occlusifs contraignent à des réinterventions palliatives enlevant parfois des quantités énormes de substance mucoïde.

La radiothérapie

Souvent un traitement radiothérapique a été associé au traitement chirurgical mais la radiosensibilité étant inverse de la différenciation cellulaire, on ne peut espérer tirer grand bénéfice de ce traitement sur les cellules mucipares (DUNCAN, GUILLAN, SHANKS).

PENDERGRASS et DARNIS et FAUVERT soulignent la radiorésistance des tumeurs malignes du péritoine.

CATTAN et coll. rapportent un cas de guérison à 2 ans de mésothéliome péritonéal, après radiothérapie.

Le protocole a été le suivant : pendant 10 jours, 50 mg/j de cortisone et 15 séances avec une dose totale de 2550 R en 1 mois 1/2 en 2 champs postérieurs droit et gauche et un champ antérieur (Dr. PIEROUIN, Service Dr. PORCHER).

De même l'or radioactif ne semble pas avoir une grande efficacité sur les tumeurs gélatineuses (DUNCAN).

L'or radioactif ($^{198}Au$) utilisé en injections locales intra péritonéales est actif par son rayonnementbêta dont 50 % de l'énergie est absorbée dans le premier 1/2 mm.

Il est donc particulièrement indiqué dans le traitement du mésothéliome péritonéal , tumeur mince se développant en surface et particulièrement dans les formes miliaires ascitiques.

Un cas de guérison a été publié.

Rose DARNIS et FAUVERT publient un échec après traitement par radio or associé à la radiothérapie. La tolérance de l'or radioactif est souvent médiocre.

Il peut déclencher des phénomènes douloureux importants et des troubles du transit allant jusqu'à l'occlusion. il faut se méfier en plus de fistules du grêle.

Des essais d'antimitotiques ont semblé montrer une certaine action sur l'évolution (BYRON).

La cariolysine et l'endoxan ont été utilisés par voie intramusculaire ou intrapéritonéale associés ou non à des corticoïdes.

Ces résultats seraient assez satisfaisants notamment l'action sur l'ascite qui est stabilisée ou rétrocéde dans près de 60 % des cas.

A noter : essai négatif du 5 F.U. intrapéritonéal dans l'observation de L. LEGER.

Les doses utilisées sont variables suivant les auteurs.

La dose de 2 g. d'endoxan toutes les 3 semaines sous surveillance clinique et hématologique en injections intrapéritonéales semble être une thérapeutique assez satisfaisante.

Dans l'American Journal of Surgery de février 1969, LONG, SPRATT et DEWLING ont à propos de 17 observations étudié la survie en fonction des thérapeutiques suivies. Alors que la radiothérapie s'est montrée totalement inefficace, le maximum de survie a été obtenu chez 5 malades qui subirent des exérèses chirurgicales tumorales itératives au besoin, ceci associé à un traitement chimiothérapique général pré opératoire : Endoxan 200 mg/j alterné avec Velbé 10 mg/j, local per opératoire : Degranoldans la cavité abdominale, général et local post opératoire 5 FU (2 ampoules 1/2) Thiotepa (2 ampoules) Oncovin (1 ampoule) avec Degranol (1 ampoule 1/2 ) intra-abdominal.

Dans notre observation 3 une chimiothérapie per et post opératoire, Degranol 1 ampoule intra péritonéale pendant 5 jours, instillée par redon et endoxan 100 mg/j, Velbé 10 mg/j semble avoir été utile.

Enfin ont été réalisés des essais de dissolution de la substance gélatineuse par des enzymes protéolytiques.

SAEGESSER (1965) a publié 3 cas (1ère observation en 1961), d'excellents résultats en laissant 2 fois 1/2 heure 50 mg de Trypsine cristallisée(Trypure) diluée dans 500 cc de sérum physiologique en contact de la cavité péritonéale.

ALIVISATOS et coll. ont augmenté la dose en ajoutant 150 mg de trypsine dans 1000 cc de sérum et procédé 3 fois de suite au lavage de la cavité abdominale en laissant en place le mélange 20 mn chaque fois en ayant soin de le mettre le plus possible en contact avec les viscères.

Ensuite on procède au lavage de la cavité abdominale avec du sérum physiologique simple en abondance. Ils ont constaté alors que,toute évacuation de la substance gélatineuse étant impossible en raison d'une couenne agglomérant les anses grêles précédemment accolées les anses se libérent très facilement tandis que les enfractuosités constituées par des adhérences se mettaient facilement à plat, ce qui permettait l'extraction de nouvelles masses gélatineuses.

On parvenait ainsi aisémentà nettoyer toute la cavité abdominale et à l'explorer.

Les résultats à 6 mois étaient bons.

COLIN, DOSSA ont utilisé la trypsine intrapéritonéale après avoir évacué la masse gélatineuse avec l'idée de dissoudre ce qui pouvait rester dans la cavité péritonéale et d'éviter une récidive. Ils ont obtenu de bons résultats avec un recul de 8 ans 1/2 sur une maladie gélatineuse du péritoine d'origine ovarienne et appendiculaire. Il a été pratiqué avant fermeture pariétale une injection intra-péritonéale de 2 ampoules de trypsine diluée dans 100 cc de sérum.

En suites opératoires, on a pratiqué à 2 reprises à 4 jours d'intervalle une injection intra préitonéale de trypsine et hyaluronidase associées à un anti biotique.

Une réintervention 23 jours plus tard a montré une très grande différence entre le liquide gélatineux mais fluide et la substance gélatineuse retirée lors de la première intervention.

La thérapeutique enzymatique repose sur le fait que la substance visqueuse est constituée par des polypeptides. Il suffit donc que la chaîne des polypeptides soit rompue par des enzymes protéolytiques pour que les masses gélatiniformes se désagrèrent.

Il est dont possible au chirurgien de profiter de ces enzymes(trypsine-papaïne pour arriver,par un lavage mécanique de la cavité péritonéale,à débarrasser le malade de cette affection et même de le guérir.

En fait si les lavages à la trypsine ont pour résultat de tarir l'épanchement il n'ont probablement pas celui de guérir la cause à vrai dire mystérieuse de la maladie.

Or l'évolution spontanée de ces épanchements peut être spontanément régressive.

D'autre part, quand l'évolution reprend elle peut se faire sur un mode authentiquement malin (ROUX, ROGNON, DELARUE).

Ce traitement peut entraîner des chocs ,ce qui implique une prudence d'utilisation.

Au cours des applications locales de trypsine, SAEGESSER a noté une chute de la tension artérielle avec tendance hémorragique du péritoine, fait noté aussi par le Pr. MONOD-BROCA.

Les accidents cessent à l'aspiration immédiate de la trypsine. D'où les réserves sur l'emploi en injection intra péritonéale post opératoire, l'aspiration immédiate de la trypsine étant alors un geste difficile ou impossible.

Enfin JOYEUX et coll. n'ont pu obtenir in vitro la dissolution de la substance mucoïde d'une péritonite en utilisant trypsine (100 gamma/ml) hyaluronidase (0,24 TRU/ml) une association des 2, l'alpha chytotrypsine (100 gamma/ml). Aucun effet sur la viscosité ou la rigidité du complexe n'a étéobtenu.

Selon TERRIS la pronase serait la substance la plus active sur la substance mucoïde.

Enfin des oestrogènes par voie orale se sont montrés bénéfiques chez 2 femmes après la ménopause.

Enfin il faut parler du traitement que l'on pourrait appeler "préventif" c'est à dire de celui des lésions causales.

Pour les mucocèles appendiculaires, il est préférable de pratiquer une résection caecale voire une hémicolectomie si l'exérèse simple risque d'entraîner une rupture, l'effraction d'un mucocèle qui contiendrait des cellules mucipares libres dans la substance mucoïde comportant un risque non négligeable de greffe péritonéale.

Une surveillance clinique et radiologique régulière s'impose dans les formes à malignité potentielle.

En cas de kyste de l'ovaire, il faut éviter la rupture de la paroi kystique pour ne pas provoquer l'essaimage intrapéritonéal de la substance ou des cellules mucipares.

Résumé des traitements pratiqués dans nos 4 observations et discussion :

Observation 1 - maladie gélatineuse du péritoine d'origine indéterminée chez un homme.

Intervention en urgence avec le diagnostic d'abcès appendiculaire.

Incision de Mac BURNEY

Pas de pus à l'ouverture de la cavité péritonéale mais on n'arrive pas à décoller le caecum et les anses grêles qui font un magma adhérent à la paroi.

Médiane à cheval sur l'ombilic.

Evacuation complète d'une poche de 3 litres de gélatine.

L'exploration de 1 apoche découvre un canal étroit menant vers la gouttière pariétohépatique droite mais on ne voit pas l'origine de cette maladie gélatineuse.

Etant donné les adhérences extrêmes on se contente de la simple évacuation de la poche après prélèvement de péritoine pour examen anatomopathologique.

3 points sont à discuter :

1 - L'essai d'utilisation de la trypsine qui permettrait l'exploration de la cavité abdominale,

2 - l'utilité de prélever une des adénopathies du petit épipllon qui aurait pu orienter vers la cause.

3 - L'opportunité d'une réintervention devant la persistance clinique de l'épanchement, compte tenu d'un lavement baryté normal post opératoire et du contrôle des coupes histologiques ne montrant que des cellules muqueuses banales sans cellules néoplasiques.

Le traitement post opératoire retenu a été une radiothérapie (2000 R) avec surveillance clinique et radiologique. Celle-ci ne met en évidence qu'une masse dela fosse iliaque droite indolore alors que l'état général est excellent et que le lavement baryté est normal ainsi que le transit gastroduodénal. Abstention thérapeutique. C'est seulement un an plus tard qu'on observe l'image de compression extrinséque du bord interne du caecum. Le décès survient 3 ans plus tard. Autopsie hélas impossible.

Observation 2 : 1957, ovariectomie gauche pour énorme kyste multiloculaire mucoïde bénin de l'ovaire avec ascite gélatineuse.

1967 : hémicolectomie droite pour pseudo tumeur inflammatoire bénigne du colon au contact d'une mucocèle appendiculaire bénigne.

1970 : maladie gélatineuse du péritoine, évacuation d'une quantité très importante de gelée de viande.

Il existe une masse rétropéritonéale que l'on décide d'enlever dans un 2e temps.

Dans l'intervalle chimiothérapie : Endoxan 200 mg/j, alterné avec Velbé 10 mg/j que l'on est contraint d'interrompre en raison de l'intolérance (nausées, vomissements, diarrhée profuse).

Réintervention pour récidive après chimiothérapie (Endoxan 1 g; Velbé 10 mg)

Extirpation de la masse (kyste mucoïde rétropéritonéale, avec résection iléocolique itérative segmentaire, hystérectomie totale.

En post opératoire alors que l'histologie conclut à une tumeur rétro-péritonéale mucosécrétante très vraisemblablement en rapport avec un épithélioma ovarien mucosécrétant.

Chimiothérapie :

Degranol dans la cavité abdominale,

5. fluorouracyl (2 ampoules 1/2)

Thiotepa (2 ampoules)

Oncovin (1 ampoule)

La chimiothérapie est constituée de :

200 mg d'endoxan

10 mg de Velbé

1 ampoule 1/2 de dégranol.

Discussion :

Lors de la première intervention on peut regretter :

- l'absence d'appendicectomie systématique compte tenu de la fréquente association étiologique ovarienne et appendiculaire et la fréquence de découverte seulement histologique de la mucocèle,

- l'absence d'ovariectomie bilatérale avec hystérectomie totale, tant est délicat à poser le diagnostic de bénignité d'un kyste mucoïde ovarien.

Observation n°3

Intervention pour kyste de l'ovaire droit (cystadénome pseudomucineux)

Ovariectomie bilatérale hystérectomie de principe.

A regretter l'ouverture du kystes lors des manoeuvres d'extériorisation laissant échapper de grandes quantités de gelée avec le risque hypothétique de greffe péritonéale.

Appendicectomie systématique (découverte anatomo pathologique de mucocèle avec effraction vers le péritoine).

Instillation de Dégranol en per opératoire avec mise en place d'un redon pour instillation d'une ampoule de Dégranol intra péritonéale pendant 5 jours.

Traitement antimitotique : Endoxan 100 mg/j, Velbé 10 mg/j

Evolution excellente à 3 ans.

Observation n°4

Intervention avec le diagnostic d'occlusion fébrile de type appendiculaire.

Devant une ascite gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire possible avec abcès du Douglas chez un homme de 52 ans.

Décoconnage des anses grèles,

Appendicectomie.

Drainage du douglas par voie périnéale. (A noter qu'il n'y a pas eu fistulisation par le drainage).

A noter les difficultés de l'exploration qui là encore auraient peut être été amoindries par l'usage de la trypsine.

oOo

# CONCLUSIONS

La maladie gélatineuse du péritoine demeure une affection rare ou mal nue dont nous avons pu étudier 4 observations dans le service du Professeur Agrégé M. MERCADIER;

Cette maladie atteint surtout l'adulte de plus de 40 ans : elle se caractérise par la présence dans la cavité péritonéale d'une substance muqueuse filante semblable à la gélatine dont le constituant essentiel semble apprtenir au groupe des muco-protéines et probablement au sous groupe des sialomucines.

En dépit de divers travaux qui lui ont été consacrés cette affection comporte encore de nombreux points obscurs : son diagnostic est habituellement tardif ; s'il est parfois soupçonné avant l'intervention, il n'a en fait jamais été affirmé avant la laparotomie. Son traitement n'est pas encore résolu, son pronostic demeure très réservé. Il semble que l'on doive considérer la maladie gélatineuse du péritoine non pas comme une entité pathologique définie, mais comme un syndrome relevant de trois étiologies essentielles : ovarienne, et chacun sait qu'il est extrêmement difficile d'affirmer la bénignité ou lamalignité d'un kyste mucoïde de l'ovaire  appendiculaire par mucocèle plus souvent bénin que malin · péritonéale et il pourrait s'agir d'une tumeur primitive du péritoine.

Quelle que soit l'étiologie, la maladie gélatineuse du péritoine est provoquée, soit par une rupture ou une fissuration de la lésion d'origine, soit par la sécrétion de végétations exokystiques ou disséminées. Un certain nombre d'observations dans la littérature ne font état d'aucune étiologie, mais on peut penser qu'il s'agit de cas insuffisamment explorés. C'est insister sur l'importance d'une enquête étiologique extrêmement minutieuse posant dans certains cas le problème

d'une réintervention systématique lorsqu'aucune cause n'a été mise en évidence lors de la première laparotomie.

L'association lésion ovarienne lésion appendiculaire a été notée dans un nombre non négligeable de cas sans que l'on puisse établir une relation précise entre les deux atteintes. De toutes façons cette notion doit faire poser l'indication de l'appendicectomie systématique lorsqu'on intervient pour un kyste mucoïde de l'ovaire, ceci du fait de la fréquence de mucocèles découvertes d'examen anatomo-pathologique.

Le processus physio-pathologique aboutissant à la maladie gélatineuse du péritoine demeure discuté : épanchement muco-péritonéal isolé, réaction péritonéale à une substance qui induirait une métaplasie mucipare du revêtement péritonéal, dégénérescence néoplasique d'une lésion précédemment bénigne, tumeur dont le potentiel de malignité ne s'exprimerait que dans une sécrétion exubérante de substance gélatineuse , aucune hypothèse n'est vraiment satisfaisante.

Le traitement comporte deux étapes :

1 - L'évacuation de l'épanchement gélatineux cette évacuation doit être minutieuse si l'on admet avec certains auteurs que,aussi longtemps que l'on n'aura pu se débarrasser de la totalité de cette substance,existe un risque certain de récidive. Cette évacuation est souvent très difficile et l'on insiste sur l'intérêt des enzymes protéolytiques employés en per opératoire, enzymes qui vont faciliter l'évacuation de la substance pathologique et améliorer d'autant les possibilités d'exploration à visée étiologique.

2 - Le traitement de la lésion en cause, c'est à dire l'exérèse de la tumeur primitive quand elle existe; au niveau de l'ovaire : hystérectomie totale avec ovariectomie bilatérale;au niveau de l'appendice, appendicectomie simple ou hémicolectomie droite selon que l'on se trouve en présence d'une lésion bénigne ou maligne. Il semble que de toutes façons un traitement chimiothérapique encadrant l'acte chirurgical puisse améliorer le pronostic d'une affection qui demeure encore aussi sévère que mystérieuse.

# BIBLIOGRAPHIE

---


- ABADIE
3 cas de MGP à point de départ ovarien
Gynécologie, 513, 1913

- ABITBOL M.M., POMERANCE, MACKELS
Spontaneous intra peritoneal rupture of benign cystic teratomas
Obs. Gyn. 13, 198, 1959

- ACKERMANN (L.V.)
Surgical pathologic 1964, 301, ed. CU. Mosby

- ADNET J.J., MIRAUCOURT G., PRIOLLET A., CAULET T.
Mucocèles appendiculaires et kystes ovariens.
Arch. Franc. Mal. App. Diges. 60-10-11 oct. nov. 71, 569

-AHLSTROM
Kystes de l'ovaire à contenu colloïde et altérations du péritoine consécutives à leur rupture.
Pseudo Myxome du péritoine. J. Chir. 4/342, 1910

-ALBERTI V.
Pseudomyxome du péritoine d'origine a-pendiculaire.
Juin 1931, Policlinico 38, 265-277, et arch. att. Soc. Ital. Chir. 1931, 37, 863-865

- ALBERTIN
Kyste mucoïde de l'ovaire gauche rompu.
Généralisation à l'appendice du processus néoplasique.
Lyon Chir.2. 507, 1909

- ALIVISATOS C.N.,PHILIPPAX M., DAVIOT A.
Le traitement chirurgical des pseudomyxomes du péritoine par les enzymes protéolytiques.
Rapport du Pr. Monod Broca, Mem. Acad. Chir. 1968, 94, 583-588

- AMARGIER M.R.
Contribution à l'étude des mésothéliomes péritonéaux malins diffus. A propos d'un cas réalisant l'aspect d'une péritonite chronique fibreuse.
Thèse Paris 1958, 848, 102

ANTOINE T.
Pseudomyxome du péritoine. Origine à l'appendice, à l'ovaire
Zchr. Geburtsch. gyn. 1935, 111, 37-53

ANTONOPOULOS D.
Hellen chir. 10.91.5, j.f. 1963

ARNAUD M.
A propos de la MGP
Marseille med. 1930, p.205, 1

ASIL MUKBIL, ATAKAM
Pseudomyxome d'origine appendiculaire.
An.Klin. 1937, 5, 91-92

ASKANAZY M.
Revue med. de la Suisse Romande, juin 1921

D'AUNOY and FINE A.
Psedomyxoma peritonei of appendiceal origin survey of literature and report of case.
Am.J. Cancer 22, 59, 1934

BAILEY
SGO T. 23, p.219 1916

BARRE
1939, thèse. De la maladie gélatineuse du péritoine.

BENRAIS M.F.
Thèse Paris 1970. A propos d'un cas d'ascite gélatineuse.

BERARD et VIGNARD
L'appendicite
Masson edit. Paris 1914, 627

BERGAN F.
Pseudomyxoma peritonei e processus vermiformis: an experimental study.
Acta Path. et Microbiol. Scandinav. 1950, 27, 537

BERGE T.
Mucocèle appendicis with pseudomyxoma peritonei and pulmonary metastases
Acta Path. Microb. Scand. 1964, 60, 483, 486

BERGER J.
Ac. Chir. 7 dec. 1938, p.1317

BERNARDT H. et YOUNG J.H.
Am. J. Surg. Mucocèle and pseudomyxoma peritonei of appendicular origin, clinico pathologic aspects.
Febryary 1965, 109, 235, 241

BERNARD L.C.
Sur 1 cas de pseudomyxome péritonéal et de son traitement par un antimitotique.
Thèse Paris 1964, n°844, 24 p.

BILKINS
Abouchertvo i guinecologia
Moscou 1er janv.fev. 1955, p.72

- BIRKENFELD
Zent f. chir. T. 58, 1931, p.210

BONDY
Monat. fur Gebrist und gynäk. 37, 510, janvier 1913

BRENNAN C.F., FLETCHER E., KYLE
The diagnosis of pseudomyxome peritonei
Brit. Med. Journ. 1959, n°5113, 27-29

BRENNER F.
Pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire.
Mitt. Gunzglb. Med. Chir. 1937, 44, 642-648

BRIDGER
Intrussuception of a calcificed mucocele of the appendice.
Br. J. of Surgery fev. 1968, 55, n°2, 145

BRUNNER H.
Surgery oct. 1965, 36, 452

BULART M.
Etude de la MGP d'origine appendiculaire et son traitement
Thèse de Paris 1934

BUNCH
Am.Jof surgery T.121, mai 1945, p.704

BYRON R.L.
Surg. Gynec. Obstet. Mars 1966, 122, 194-197
The management of pseudomyxoma peritonei secundum to ruptured mucocèle of the appendice.

CARABALONA et MIMRAM
Cancer du péritoine
EM péritoine 1955, 2, 038, A 10

CARIKER et DOCKERTY M.B.
1954, Cancer 7.30.2

CARLETON C.C.
Mucocèles of appendice and pseudomyxoma.
Arch. Path. 1955, 60, 39

CARTON T.
MGP chez un malade présentant 2 énormes kystes mucoïdes de l'ovaire et un lymphangiome kystique de tous les mésos abdominaux.
Thèse Paris 1963, n°1083

CASTLE O.
Cystic dilatation of the vermiform appendix
Ann. Surg. 1915, 61, 582-588

CASTLEMAN B. et KIBBEE B.V.
New England. J. Med. 21 dec. 1961, 265, n°15, 1263

CATTAN R., CARASSO R., CHOUAT Y., MABIB R.
Mesotheliome peritoneal.
Radiotherapie, Guérison datant de 2 ans.
Bull. Mem.Soc. Med. hop. Paris, 1956, 72, 19-20, 585-591

CHAFFEE J.S. et LEGRAND R.H.
Pseudomyxome
Arch. Surg. Juillet 1942, 45, 55-73

CHENG K.K.
Experimental study of mucocele of appendix and pseudomyxoma peritonei.
J. Path. and Bact. 1949, 61, 217

CHRISTOPHER
Minnesota Med. T.9, 1926, p.26

CLELAND J.B. et SLEE MAN J.G.
Pseudomyxome peritoneal d'origine appendiculaire et mucocèle de l'appendice.

COISSIEUX L.
Epanchement gélatineux du péritoine
Thèse Alger 1930

COLIN R., et DOSSA J.
MGP (ovaire et appendice) traitée par trypsine locale, recul de 8 ans 1/2
Rapport du Pr. Ph. Monod Broca, Mem. Acad. Chir. 1969, 95, n°20,21

COLLINS D.C.
A study of 50 000 specimens of the human vermiforme appendix.
Surg. Gyn. and obst. oct. 1955, 101, 437, 445

CONDAMIN P. et BRUNAT W.
De la rupture intra peritoneale des kystes de l'ovaire
Lyon Med. 1; 480, 1929

CORNET J. et ARCHIMBAUD J.P.
A propos d'un cas de pseudomyxome du péritoine.
Lyon Med. 29 oct. 1961, 93, n°44, 921-923

CORNILLON A.
Gaz. Med. Mexico, 64, 523, 1933

COJTA L.
Pseudomyxome cas policlinico
8 aout 1938, 45, 1432-1486

COSTANTINI MARILL.
Sur les avantages de la dissociation musculaire élargie dans la chirurgie des flancs.
Revue de Chir. 1934, p.347

Mc CRAE J., COPLIN W.M.L.
Gelatinoïd carcinoma of the peritoneum .
Amer. Journ. Med. Sci. 1916, 151-475

CRUVEILHIER
Dégénérescence gélatiniforme du péritoine.
Traité d'ana path. générale, 1864, 5-41

CUNNINGHAM R.S.
Effects of chronic irritations on morphology of peritoneal mesothelium.
Bull. Johns. Hopkins hosp. 35, 111, 1924.

DARGENT, BERARD et FRANCILLON
Lyon chir. T. 36, 1940, p.704

DARNIS F. et FAUVERT A.
Mesothéliome peritoneal malin diffus (ascite visqueuse récidivante riche en acide hyaluronique).
Soc. Med. Hop. Paris 18.5.1956, traitement par la radiothérapie et le radio or.

D'AULNOY et FINE A.
Pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire, revue de la littérature et cas.
Am. J. Cancer sept. 1934, 22, 59-65

DAVID
Thèse Paris (PR. Huguier) 1967

DECOULS et BASTIEN
2 nouveaux cas de péritonite d'origine ovarienne.
Bull. Soc. Gyn. Obst. 27, 525, 1938

DECOULX et PATOIR
Sur 1 cas d'épanchement gélatineux du péritoine d'origine ovarienne.
Bull. Soc. Gyn. Obst. 26, 414, 1937

DECOULX et PATOIR
Les épanchements gélatineux du péritoine d'origine ovarienne
Gaz. des Hop. 1937, n°35, p.573

DELARUE J. et JOUANNEAU P.
Sur lemode de formation de la mucocèle de l'appendice et le pseudo myxome péritonéal.
Sem. Hop. Paris, dec. 42, n°12, 323-327

DELPECH J.
MGP,
Thèse Marseille 1954, n°3

DENISE and LAUFMAN
Archives of surgery 1968, 96,

DENIZE A.
Pseudopéritonei failure of activated trypsin to modify the course of the desease.
Arch. Surg. Chicago, janv. 1968, 96-127

Mc DERMOTT W. et BROWN H.
Ascites. Ann. Rev. Med. 1964, 15, 79-92

DESJACQUES R.
Sur les tumeurs de l'ovaire.
Lyon Chir. 43, 559, 1948

ESJACQUES et de ROUGEMONT
Très volumineux kyste de l'ovaire, opération en plusieurs temps.
Lyon. Chir. 47, 349-1952

ESJACQUES, de ROUGEMONT, SCHWOERTZIG
MGP
Lyon Chir. aout 1954, 49, 550-602

IEKER W.
Difference entre les pseudo myxomes, d'origine appendiculaire et ceux d'origine ovarienne.
Wirchov. Arch. Path. Anat. 1931, 282-761, 772

IEULANGARD P.
Les tumeurs de l'ovaire. Etude clinique et thérapeutique
Thèse Marseille 1943, M. Declume, Lons le Saunier.

OUBALD
Journ. Obst. en gynec. of Brit. Emp. 38, 729, 1931

OUTRE L.P.
30 obs. de lésions rares: péritonite encapsulante, sarcome de l'intestin grèle, MGB.
Bordeaux chir. 1965, 109, 135. 141

REIVES El. SOLOME J., PREACHER C.B.
Pseudomycinome cytadénocarcinoma of the ovari in a 10 years old patient
Am.J. of obst. and gynec. n°73, 1957, p.111

UBARRY J.J., DUBOURG G., BERANRD J.P., QUINTORI A., BEYLOT J., LEBRAS M.
Peritonite gélatineuse.
Revue Générale à propos de 2 cas.
Arch. Mal. app. Diges. sept.69, 58, n°9, 569-579

UNCAN J.P.
Pseudomyxome peritonei
Am. J. Surg. 1959, 98, 229-235

ZIOBA
Pseudomyxome du peritoine.
Zbl. Gyn. 13 mai 1961, 83, n°19, 751-754

EDEN T.W.
Lancet 2, 1.598, 1912

EDLUND Y.
Acta chir. Scand. 1950, 100, 626

EFFOUNI S.N., FEFERMESSER K.M., OKOROKOVA L.W.
Un pseudomyxome geant de la cavité abdominale (annexe gauche)
Khirour guiia (Moscou), 1956, n°6, 75-76

EISENSTADT H.B. et WALLACE S.M.
Pseudomyxome peritoneal
Am. J. Gastro enterol. Juil. 1963, 40, n°1, 81-90, 5 fig.

ELLIOT C.E.
Brit.J. Surg. 1957, 45,15

EPFELBAUM R., RETTORI R., GORINS A.
A propos d'une observation de MGP d'origine appendiculaire.
J.Chir. Paris 1965, 90, 5, 465-472

ERASMUS et SILBER
Pseudomyxome peritoneal
South Africa, medical journal dec. 1951

EVANS R.W., MURPHY A.F.
Pseudomyxoma peritonei associated with an appendix obstructed by an argentaffinoma carcinoïd in a male
Brit. J. Surg. 1959, 47, 202

FABRE
Thèse 1944, De la MGP d'origine ovarienne. Marseille.

FAIRBAIN J.S. et SIMS Th.
Pseudomyxome péritonéal associé à un kyste de l'ovaire rompu et lésion appendiculaire.
Proc. Roy. Soc. Med. (soc. obst. gyn.) janv. 1928, 21, 8, 13

FAULKNER J.W., GUENE L.G. et MAC DONALD J.R.
Mucinous adenocarcinoma in urochio cyst producing pseudomyxoma peritonei.
J. Urol. 1954, 72, 271 , 221

FERE
Progrès médical 1877

FILHO A.R.
Mucocèle de l'appendice et pseudomyxome peritoneal
Rev. Brasil. Cir. av. 1956, 31, n°4, 521-523

FISHER E.R.
1954, obst. and gyn. 4.616

FOGLIANI Cl. MARCHETTI M.
Bollet della soc. Med. Chir. Modena, fasc. 5-6, 673, 1944

FORGUE et MASSABUAN
Kystes de l'ovaire.
Traité de gynécologie, 43, 771, 1923

FRAENKEL E.
Uber das sogenrannte . Pseudomyxoma peritonei.
Munch. Med. Woschens. Chir. 1901, 48, 965, n°24, 21-28 mai 1912

FRIEDLAENDER E.
Pseudomyxoma peritonei. Report of five cases involving eigh operations and one case of grant non perforated mucocele of the appendix _
Intern. J. Coll. Surg. 1960, 34, 1.6.

FRITS S.H., MONIS L.A., LONSER E.R., STAFFORD L.E., KUGEL A.
The relationship of mucocele of the appendice to "pseudomyxoma peritonei"; What is its relationship to malignancy ?
Western. Journal. Surg. Juillet aout 1960, 68, 208-214

GAUTHIER VILLARD P. et LEGER L.
Les vésicules gélatiniformes intra péritonéales du cul de sac de Douglas
Press. Med. 1945, 4;40

GENE A.R. et GANGUGLIA AJ.
Mucocèle app. et pseudomyxome péritonéal.
Prensa med. argent. 16 juin 1961, 48, n°24, 1652-1657

GHOSSAIN A.
1 cas de cancer gélatineux du péritoine.
Rev. Med. Moyen Orient J.F. 1964, 21, 64-66

GIERKE E. von
Pseudomyxoma peritonei in Henke
Ubauch T. IV, 1; p.10,70

GIFFORD
Nash. Brit. Med. Journal. Nov. 1919, p.595

GILBRIN R., HERNANDEZ C.
Mucocèle appendiculaire.
Press.Med. 1963, 71, 4, 26 janv.

GIRAUD J.
MGP
Soc. de chir. Marseille, 17 dec. 1928
Rapporteur M. Arnaud B.M. Soc. Chir. de Marseille 1929, n°1, p.221, 1929

GODART et MAYSON
Act. Chir. Belge, 1957, 2, 189

GOINARD , LE GENISSEL Marie
Electro Rad. Med. de France; T. 27, 1939, p.509

GOURSOLAS P.
Du pseudomyxome du péritoine.
Thèse Lyon 1911

GRAND A., GRAND D., BODIN F.
MGP, Vie Med. 42, dec. 1969, 4

GRODINSKY M., et RUBNITZ A.S.
Mucocèle of the appendix and pseudomyxoma peritonei.
Clinical revue and experimental study with case report.
Surg. Gyn. and Obst. 1941, 73, 345

GUILLAN R.A., MURPHY F.J., ZELMAN S., MASON H.C.
Pseudomyxoma peritonei. Therapeutic consideration of biochemical findings
Am.J. Proct. June 1966, 17, 201-208

HALL D.P.
Pseudomyxome péritonéal venant d'un mucocèle perforé.
South. Surgeon, av. 1941, 10, 264-270

HARDY J., KELL P.
Peritoneal mesothélioma
Amer.J. Dig. Dis. 1951, 4, 737

HARTMANN H. et BINET L.
Le pseudomyxome d'origine appendiculaire.
Am. Gyn. Obst. 13, 65-80, 1918

HARTMANN
Ac. Chir. 7 dec. 1938, dis. comm. Berger

HEATLEY
Jama vol. 112, n°19, 13 mai 1939

HELLSTEN S. and GJORES J.E.
Mucocèle of the appendix.
Acta Chir. Scand. 1967, 133, 491-495

HENKE R.
Handbuch des speziellen
Path. J. Springer, Berlin, 1929, Verlap .IV, band. 3e ter.524

HENRION Cl. THYS O., ENGELHOLM L., DESOIGNES G., MAINGUET P.
Adénocarcinome mucigène de l'appendice associé à une mucocèle calcifiée
Acta Gastro. Ent. Belg. janvier 1966, 29, 125, 134

HENRY R., MONTIES J.R., OSKANIAN J.
Lesproblèmes chirurgicaux des tumeurs de l'appendice
J. chir. Paris ler janv. 1962, 83, 17-50

HENTZ C.G.
Am. Surg. 96, 456, 1932

HERTZ
Kystes mucoïdes de l'ovaire. Ascite gélatineuse consécurive
Rapport de P. Lecene.Bull.Soc.Nat.Chir. 6juin 1968, 830

HERVE Thèse 69

HILSABECH J.R., JUDD E.S., WOOLNER L.B.
Symposium on the eppendix and its diseases
Proc. Staff. Met. Mayo Clin. 1953, 28-11

HORNUNG
2 cas de tumeur primitive de l'appendice avec métastase à l'oveire,
l'un de cancer, l'autre de pseudomyxome.
Zbl. Gyn. 30 juin 1928, 52, 1630, 1634

HUGHES J.
Mucocèle of the appendix with pseudomyxom peritonei.
A benign or malign disease ?
Ann. Surg. j. 67, 165, 73, 76

HYVERNAUD
Le pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire.
Thèse Paris 1920

IMBERT R.
Les épanchements gélatineux du péritoine consécutifs aux kystes de l'ovaire
Le Sud Med. et chir. 1935

IONESCO T., ALBESCO Y. van et JOACHIM H.
Considérations sur 3 cas de fibrome de l'ovaire accompagné d'ascite et d'hydrothorax (syndrome de Demons Meigs)
Gyn. Pratique 1957, 813, 151

ISSELBACHER K.J., et SCULLY R.E.
Pseudomyxome du péritoine et affection hépatique avec détérioration terminale rapide (mucocèle de l'appendice, cystadénomes mucineux des ovaires, pseudomyxome péritonéal, cirrhose de Laennec)
New England.J. Med. 29 aout 1963, 269, n°9, 470-478

JEFFRRIES J.W.
Pseudomyxome du péritoine (2 cas chez l'homme)
Ann. Surg. aout 1932, 96, 215-218

JENKINS J.D., RACK J.H.
Caecal disphagms causing mucocèle of the appendix and acute appendicitis
Brit. J. Surg. 1967, 54, 156-157

JOHNSTON J.H:
Brit. Med. journ. p.135, 16 janv. 1954

JONES
Am. J. Surgery T. 32, 1936, p.511

JONES D.H.
Brit.J. Clinic. Pract. pseudomyxoma peritonei
Dec. 1965, 19, 675-679

JOYEUX R., CARABALONA P.
Rupture péritoneale d'un mucocèle appendiculaire
Montpellier Chirurgical 1, 72-73, 1952

JOYEUX R., COLIN R., DOSSA J., CRASTES DE PAULET
MGPT avec kyste mucoïde de l'ovaire et mucocèle appendiculaire. Etude chimique de l'épanchement. Essai thérapeutique enzymatique post opératoire.
Ann. Chir. Nov. 63, 17, 1501, 1504

JUTRAS
Un Med. Canad. T.67, n°3, mars 1938, p.389
Signes radiologiques du mucocèle appendiculaire.

KALINI H.L.
Primary retroperitoneal pseudomucinous cyst.
Amer.J. Surgery 1959, 98, 750

KAPLAN et RADICE
Pseudomyxome du péritoine.
Revista Association Medical Argentina, 67, 751, 15-30 juin 1953, p.189

KLION F.M.
Clinico pathological conference : unexplained ascites for one year
Journ. Mount. Sinai Hosp. (NY) j.f. 1966, 33-83-93

KNAACK H.J.
Le pseudomyxome du péritoine
Zbl. Gyn. 1952, 74, n°26, 1026-1040

KRINSKY L.A.
J. obst. et gyn. Brit. Emp. XXVIII, 204.1921

KROSS
N.Y. S. Journal of Med. T.38, n°17, 1938

KUNG C.T.
Muccocle avec pseudomyxome 3 cas.
Chinese Med. J. Janv. 1937, 51, 45-52

LAIGNEL, LAVISTINE et DUGUET
Ascite gelatiniforme complication d'un kyste de l'ovaire
B.M. Soc. Med. hop. Paris 24 fev. 1940, n°28-32, 453-455

LAPEYRE N.G., CAMPO A., CARABALONA F.
Mucocèle appendiculaire dégénéré ou épithélioma mucoïde du caecum
Montp. Chir. 1952, 1, n°1, 77-78

LARDENNOIS
Arch. Chir. 7 dec. 38, disc. co. Berger

LARSEN M.S.
Ugeskr. Laeg. 123, 1, 280, 82-15 sept. 1961

LATIMER
Am.J. of Surgery T.47 Janv. 1940, p.124

LATTES R.
Pseudomyxome péritonéal précoce dans un cas de péritonite par méconium foetal.
Am.J. Obst. gyn. Juillet 1943, 46, n°1, 149

LAUMONIER R.
Réflexions sur le syndrome de Demons Meigs.
Associations thécome goître ovarien et thécome épithélioma.
Ann. d'anat. path. 1.231; 1956

LECENE et BIERRY
Académie des Sciences, 16 juillet 1923

LE GAC
Pseudo mycome d'origine appendiculaire.
BM Soc. Med. Hop. Paris 24 av. 1940, 141, 289-292

LEGER L., PREMONT M., DELAITRE B., CHICHE B., LOUVEL A.
Journal de chirurgie nov. 1973

LEJARS
MGP, Sep. Med. 1912

LIE BLEIN V.
Mucocèle et pseudomyxoma du péritoine d'origine appendiculaire.
Etude clinique.
Beitr Klin. Chir. 1929, 147, 179-199

LIF VENDAHL
Am.J. Surgery 1932,

LITMAN J., POMATO A.
Gelatinosa del peritoneo (sindrome de Pean Werth)
Dia med. july 1963, 35, 1017,1019

LITTLE J.M., MALLIDAY J.P., Dc GLEENN
The lancet 27 sept. 1969, 659-663

LOBELLO F.
Pseudomyxome d'origine appendiculaire chez une femme adulte
Reforma med. 2 nov. 1935, 51, 1678, 1683

LOMBARD R.
Pseudomyxomes péritonéaux. A propos d'un cas.
Arch. Mal. App. Dig. Mars 1965, 64, n°3, 263

LONG R., SPRATT J., DEWLING E.
Am. J. Surg. fev. 69, 17, 2 167,169
Journal chir. Paris, février 1970, p. 208
Pseudomyxome péritonéal. Nouvelles idées sur le traitement à propos
de 17 malades.

LOUIS J., BONNAN D.
Retroperitoneal mucocèle of the appendix.
Radiology sept. 1948, p.375

LORENNZETTI .
Mucocèle et pseudomyxome. 2 cas.
Clin. Chir. sept. 1930, 33, 987-1020

LUCCIONI F., MOSINGER M., FIORENTINI M., CARCASSONNE M.
Sur la MGP (mucoperitoneal) et ses rapports possibles avec le syndrome
de Meigs (hydroperitoine d'origine ovarienne)
Marseille chir. Mai-juin 1958, 10.3.292 317

LUCCIONI F., JEAN E., ROCHAT G.
Les tumeurs mucoïdes intrapéritonéales. A propos d'une péritonite
gélatineuse enkystée.
Ann. Chir. Mai 1964, 18, 9,10, 573-580

MALEYSSON C.,
MGP coexistence de kyste mucoïde de l'ovaire et de mucocèle appendiculaire
Thèse Paris 1956, n°546

MALPAS P.
Pseudomyxoma peritonei.
J. Obst. gyn. Brit. emp. 1959, 66, 247-250

MANN L. and al.
Surgery 1964, 55, 672

MANCINI F.,
Monit. Obst. ginec. 15, 355, 1943

MASSON J.C. et MAMRICK R.A.
Pseudomyxoma peritonei originating from mucocele of the appendix
Surg. Gyn. and Obst. Juin 1930, 50, 1023,1029

MATTEI et AREAN.
Ascite gelatineuse par tumeur primitive du péritoine.
Archives Szience Medi. sept. 1948, p.189-211

MAYD C. et FAUSTER J.C.
Mucocèle of the appendix with report of a case.
Minnesota med. 1932, 15, 254 256

MAYOLL
Wien med. Sztchr. 737, 1892, p.465

MAXIMOW A.
Ueber das mesothelium (des kzellen des serösen Haüte)und die zellern des serosen exsudate.
Arch. F. Exper. Zzllforsch. 1927, 4, 1.42

MESLENEY F.L.
Pseudomyxome du péritoine probablement d'origine appendiculaire
Ann. Surg. Mars. 1936, 103, 456-461

MEYER
Thèse Paris 1964,
Contribution à l'étude radiologique des calcifications des métastases péritonéales des cancers de l'ovaire.

MEYER R. et ROCKSTROH M.
Mucocèle et myxoglobulosis de l'appendice dans leurs relations avec lepseudomyxome du péritoine.
Zschr. Gebustsch. gyn. 1936, 112, 125-143

MEYER R., SCHFFNER J.
Hyaluronic acid in pleural fluid associated with malignant tumor involving pleura and peritoneum
J. Biol. Chem. 1940, 133, 83,91

MICHOTEY G., BRICOT R.
Marseille chir. 12, 361, 2, 1960

MIKHEDKO V.P.
Pseudomyxome
Urach. del. 1937, 20, 889,892

MINICONI P., SALASC J., BOUREILLE-SUDUCA P.
Valeur de la laparoscopie pour le diagnostic des carcinoses péritonéales
Algérie Med. 1960, 64, 9, 809,810

MIRRA A.P.
Pseudomyxome peritonei. anatomo clinical consideration on 2 cases.
Ar. Oncol., 1963, 5, 231-241

MONGES H., DELPECH V.
Maladie gélatineuse du péritoine d'étiologie indéterminée.
Arch. Mal. App. Diges. dec. 1956, 45, 12 555-556

MONIZ A.
Tumeurs pré et rétro péritonéales
Médico. 16 juin 1966, 17, n°772, 868-869, 15 fig.

MONOD et VUILLIEME J.
Maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire
J. de Chir. 38, Tome II, 38 1931

MORELLI M.
Mucocèle suivie de pseudomyxome péritonéal.
Pathologica 15 fev. 1933, 25.86.87

MOSINGER M.
Medecine et chir. pathogenique. K.
Masson 1954

MOSINGER, DELMAS
Marseille chir. fev. 1958

MOULONGUER P.
Les tumeurs de l'ovaire et du ligament large. Diagnostics anatomo cliniques de P. Lecene. 2e partie 1932, 220

MOULONGUET P.
Epanchement gelatineux du péritoine, coexistence de kyste mucoïde de l'ovaire et de mucocèle appendiculaire.
Mem. Acad. Chir. 1942, 6,5,42, p.244

MOUTIER, RUDLER
Arch. Mal. App. Digestif, T.26, 1936, p.90

MUIR D.
Mucocèle of the appendix.
Med. Journ. austr. 20 aout 1966, 2, 358-359

MURESAN I. et PIREE F.
Pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire.
Med. Klin. 20 oct. 1933, 29, 1445-1446

MYERS, ROMINGER
Am.J. Surgery, T. 63, mars 1944, p.362

NADKARNI B.B.
J. Indian Med. Ass. August 1966, 47, 184-187

NAESLUND J.
Peritoneal pseudomyxomas originating from vermiform appendix.
Upsala läk; forh. 1928, 34, 1

NAGY G. von
Transformation de l'appendice en pseudomyxome péritonéal
Arch. F. Gyn. Lç35, 153, 350-358

NANAY A.,
Kyste et pseudomyxome.
Maggyar ar vosi arch. 1939, 40, 139 158

Mc. NELL L.
Nix. Mad. J. 59, 125-8, fev. 1960

NETZEL
Nord Med. Arch. 17, 1885

NEUMANN
Berl. Klin. Woch. 1, 15, 1909

NIDDAM Roger
2 observations de pseudomyxome péritonéal.
Thèse Paris, 1969, n°134, 90973

NOVAK E.
Pseudomucinous cystadenoma
am.J. Obst. gyn. 61, 764,1951

OPPENHEIM
cité dans la thèse de PAPAYOANNOU J.B. Contribution à l'étude des mucocèles appendiculaires.
Thèse Paris 1955, 100, 474

OSTRIUM H.W., MILLER R.F.
1941, Radiology 36, 356

OTTO
Pseudomyxoma peritonei ex ovarie
Zentrabl Gyn. 2425 1928

PAILLARD P., DUBOIS J., BRAILLON G., GUILLERET J., GILLY Mme GUILLAMIN C.
Les mésothéliomes diffus péritonéaux.
Arch. Mal. App. Dig. 1966, 55, 3, 240, 242
et Rev. Lyon Md. 1966, 15-8, 363-370

PALMER D., ROSE R.G., LONGHEED M.N.
Canad.J. Surg. 1958, 1, 142

PANGARO J.A. et coll.
Cancer gélatineux primitif du péritoine. Prensa med. Argent. 30 mai 1952, 39, n°22, 1179,1183

PEAN
Diagnostic des tumeurs de l'abdomen et du petit bassin. T. 1, 407-1880, T.3, p.614, 643

PELTIER
Thèse Paris 1924

PENDERGRASS E.P., EDEIKENS
Peritoneal mesothelioma. Case report. Cancer 1964, 7, 899

PERINA A., de AZVEDO et COUTINHO S. et de SILVIERA
Pseudomyxome peritoneal d'origine appendiculaire. Mem. Inst. Osevaldo Cruz, 1937, 32, 59

PETERS C.
Pseudomyxoma peritonei. Monatschco. Geburt. v. gynaeck. 10, 749, 1899

PHEMISTER
J. Am. A; T. 64, 1915, p.1834

PIQUINELA M.J. and TOLEDO C.N.
Bol. Soc. Cir. Uruguay, 1961, 32, 346-360

PITTS D.H. et GEE E.A.
Pseudomyxome du péritoine d'origine mucocèle. Canad. Med. Ass.J.Mars 1933, 28.266.268

PIZZI F.A.
Pseudomyxoma peritonei resulting from mucocele of the appendix. Brooklin, Hosp.J. 1947-5-73

PODESTA M.A. et SAEL GERMAIN A.B.
Maladie gélatineuse du péritoine. Maladie de Pean Werth. Prensa med. argent. 2 janv. 1959, 37-44

PUENTE PENDA F.
Mucocèle et pseudomyxome. Prensa Med. Mex. 15 oct. 1944, 9, 148-151

QUENU
De l'ascite dans les tumeurs abdominales. Rev. Chir. 6. 265, 1886

RAGUENAUD
Contribution à l'étude de la maladie gélatineuse du péritoine. Thèse Bordeaux 1956, n°151

RATHE
Analyse J. Chir. 10, n°5, 598, 1913
Monat. F. Geburstgynäk .XXXVII f. 3, mars 1913

RAYMOND J.C.
Traitement palliatif d'une péritonite gélatineuse par marsupialisation
Sep. Hop. Paris 26 avril 1965, 41, 1229,1230

RENZI S.
Pseudomyxome d'origine appendiculaire.
Arch. Mal. Amm. doges, sept. 1935, 4, 323-354

RIBEIRO L.A., et SANTOS J.B.
Pseudomyxome peritoneal Hospital.
Juin 1950, 37, n°6, 1007-1013

RIES
SGO T.39, 1924, p.569

ROBBINS
Pathology with clinical application.
Philadelphie 1962

RODAS A. et CIABURRI A.
Pseudomyxome peritoneal.
Prensa med. argent. 16 aout 1957, 44, n°33, 2568.2571

ROKITANSKI C.F.
Handbuch er nathol . Anat. Wien. 1847

ROMAN C.
3 cas de pseudomyxome du péritoine par rupture de tumeur mucilneuse de l'ovaire.
C.R. Soc. Franc. gyn. Mai 1965, 35, n°5, 398-400

ROPER B.A.
A case of pseudomyxoma peritonei.
Journ. Roy. Armt Med. Corps
Oct. 1960, 106, 185-189

ROSE R.G., PALMER J.D., LONGHEED M.N.
Treatment of peritoneal mesothelioma with radioactive colloïdal gold
Report of case. Cancer 1955, 8, 478

ROSENFELD E.D.
Peritoneal pseudomyxoma
Arch. Path. 48, 255, 1949

ROSENTHAL J., CONNOR M.
Peritoneal mesothelioma.
N.Y. State Med.J. 1951, 51, 21, 2507, 2510

ROSSENKO K.A.
Pseudomyxome de l'ovaire droit compliqué par une péritonite pseudo-myxomateuse.
Akoucherstvo Guinek (Moscou) 1958, n°6, 102-103

ROUX M. et SCHRAMECK E.
Sur le pseudomyxome péritonéal. A propos de 3 observations
Press. Med. 13 dec. 69, 77, n°53, 1975-1978

ROUX M. et ROGNON M.
Les mucocèles appendiculaires à détermination tumorale, une variété peu commune de tumeurs palpables du flanc droit.
J.chir. Paris 1948, 64, 12, 4.1.2.5.16

RUBNITZ et HERMANN.
Experimental appendical mucocele myxoglobulosis and peritoneal pseudomyxoma.
Arch. Of Path. 1943, p.297-310

SAEGESSER F. et CHENE
Le pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire et son traitement
Gastroenterologica 1964, 102, 194, 197

SAEGESSER F.
Traitement du pseudomyxome péritonéal consécutif à la rupture d'une mucocèle appendiculaire.
Lyon Chir. juillet 1965, 61, 535,538

SAEGESSER F.
Mucocèle appendiculaire et pseudomyxome péritonéal.
Lyon Chir. sept. 1965, 61, 641-660

SAITO S.
2 cas l'un rompu de pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire
Japan J. Med. Sc. Tr. IX
Surg. orthop. Odon 1927, 1, 227,233

SALASC J. et LAVALLEE C.
Sur la maladie gélatineuse du péritoine.
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. aout oct. 1959, 11, n°4, 358

SANTORO B.T., GRIFFEN N/O.J. et WANGENSTEEN O.H.
Intervention secondaire dans le traitement des lésions malignes de l'ovaire et le pseudomyxome du péritoine.
Surgery, aout 1961, 50, n°2, 354-358

SANTUCCI J.M.
Thèse Toulouse 1970, Contribution à l'étude de la maladie gélatineuse du péritoine.

SAUNE
Thèse 1948

SCHNALL Danièle
Etude de la maladie gélatineuse du péritoine à propos d'un cas.
Thèse Paris 1970, 90.973, n°831

SCHNENIFIELD
Fibromyxome du mésentère jéjunal.
Surgery 38.2.aout 1955, p.384

SCHRELBER
Klenischen chirurg. Berlin. 191, 3 nov. 1955, p.283
Brunsbeitrage zur.

SCHUMANN Ed. A.
Surg. Gyn. et obst. vol. VI, 15, j. fev. 1908

SCHWARZ et QUENU
Pseudomyxomes péritonéaux .
Traité de Chir. Le Dentu et Delbet. T.XXIV, 1926, p.206

SCHWKET F.
Pseudomyxome du mésentère jéjunal.
Surgery 2 aout 1955, 38, 284

SCHWOERTZIG
Maladie gélatineuse du péritoine
Thèse Med. Lyon 1952, 53, n°18

SCIMECA W.S. et DOCKERTY M.B.
Carcinoma of the vermiform appendix. A revue of the literature and report of a case.
Proc. Staff. Meet . Mayo Clinic. Nov. 1955, 30, 527-534

SEROR J., SIROT L., SAYAGJ.
Pseudomyxome péritonéal.
Afric. Franc. Chir. 1957, 15.4.417-424

SEROR J., SIROT L., SAYAG J.
Pseudomyxome péritonéal.
Ann. Chir. 1958, 12-7-8, 419-431

SHANKS H.G.
Pseudomyxoma peritonei.
J. Obst. Gynec. Brit. Comm. 1961, 68, 212-224

SIEGLER R. et KOGROWSKA I.
Mechanism of an ascites tumor formation
Cancer res. dec. 1962 . 22, 1273-1277

SOLOVIEVA L.A.
Pseudomyxome des ovaires et du péritoine
Akouchervstvo i. guink. (Moscou), 1962, n°3, 124-127

SOUPAULT R.
1 cas de maladie gélatineuse du péritoine due à la rupture d'un kyste de l'ovaire.
Bull. Mem. Soc. Nat. Chir. 6 juin 1928

STALPORT J., LETANE P.
Volvulus d'un énorme mucocèle de l'appendice.
Arch. Franc. Mal. App dig. Dec. 1970, 59, 12, 829

SUHRLAND L.C., WEISGERBER A.S.
Le 5 fluoro uracile intra cavitaire dans les épanchements malins
Arch. Of Inf. Med. 1965, 115, 3, 431-433

SUSSI L.
Mucocèle suivie de pseudomyxome du péritoine.
Policlinico nov. 1930, 57, 568,576

TAYLOR
Malignant and semi malignant tumors of the ovary
Sub group 4. Pseudomyxome peritonei.
Surg. Gyn. Obst. 48, 214, 1929

TEDESCHI C.G., GASTON E.A. et BROWN E.A.
New England J. Med. 1949, 241, 357

TERRIS G.
EMC, Les péritonites gélatineuses ou pseudomyxome péritonéal .
9048, p.50, estomac intestin, lère éd.4.1970

TESSIN SERTUN A., BROLLO R., SUAREZ C.V.
Pseudomyxome d'origine appendiculaire.
Bol. Soc. Cir. Rosario. Nov. 1944, 11.474,481

THYSO HENRION C1. ENGELHOLM, MAINGUET
La mucocèle appendiculaire bénigne à forme tumorale.
Acta gastro enter. belg., 29 janv. 1966, 118, 123

TIMONEY F.Y.
Rutpured mucocèle of the appendix with pseudomyxoma peritonei.
Am. J; Surg. 1944, 64, 417

TOMODA M., KITAMURA M.
The mucous substance in pseudomyxoma peritonei.
Composition of glycoprotein.
Japan j. exp. Med. 1965, 35, 255-258
La substance muqueuse dans les pseudomyxomes du péritoine.
Isolement en propriétés d'un sialomucopolysaccharide
Jap. J. Exp. Med. aout 1966, 36, n°4, 335-339

TORCZIN I.W.
Contribution à l'étude des vésicules gélatiniformes du péritoine.
Thèse Paris, juin 1954, n°469, 32 p.

TORTEROLA T.R., et LADOUX J.E.
appendicite aiguë. Mucocèle appendiculaire pseudomyxome du péritoine.
Prensa, med. argent. ler mars 1957, 44, n°9, 648-650

TOUZARD
A propos d'un cas de maladie gélatineuse du péritoine avec participation ovarienne et appendiculaire.
Lyon Chir. 1955, p.253, 1.50, fev. mars 55

TROTTER W.
Péritonéal pseudomyxoma originating from the vermiform appendix.
Brit. M.J. 1.687-1910

TSENER K.
Pseudomyxomatose de la cavité abdominale
Khicourgyia (Moscou), 1964, n°9, 138-140

UGELLI L.
Pseudomyxome 2 cas.
Policlinica fev. 1934, 41, 100, 108

UNGER H.M., PARADNY R.
Rupture de mucocèle de l'appendice avec pseudomyxome du péritoine simulant unehernie inguinale.
ann. Surg. fev. 1956, 143, n°2, 280-283

VAN ORMAN F.L. and MAUTNER L.S.
Péritoneal granuloma secundary to ruptured dermoïd cyst.
Am.J. Obst. gyn. 62, 685, 1951

VARELA et FUENTES
Arch. Uruguay de Med. T. 15 oct. 1939

VILLIET
Ascite gélatineuse et kystes de l'ovaire
Thèse de Toulouse 1922

VOLPI D.P.
Pseudomyxome d'origine appendiculaire
-Rev. San. Mil. Buenos aires, Juin 1945, 44, 862-867

VORHAUS
JAMA T.94, 1930, p.165

WASSERMAN L.
Cercetari experimentale asurpa morfogenezei bolir gelatinoase de origine apendicii lara a peritoneui
Probl. Ter. B. 1956, 4, 173-180

WATNE A. et TREVINOE
Diagnostic. features of mucocele of the appendix.
Arch. Surg. (Chicago) 1962, 84-5, 516,524

WEAVER Ch.
Mucocèle of appendix with pseudo mucinous degeneration
Am. J. Surg. 1937, 36, 523

WERTH V.
Klinische and anatomischne untersuchungun zur lehre von den bauchgeuwulsters und der laparotomie. Pseudomyxoma peritonei
Arch. Fur. gyn. 1884, 24.100.118

WESSER Dr. et EDELMAN S.
Experiences with mucocele of the appendix.

WHEATLEY DN. AMBROSE EJ., EASTY G.C.
Infiltration of intra abdominal organs by asciters tumours
Nature (London) 1963, 199, 188-189

WILSON T.
Proc. Roy. Soc. Med. Obst. and Gyn. Sect. 1952, 6,9

WINSLOW D., TAYLOR H.
Malignant peritoneal mesotheliom·a
Cancer 1960, 13-27

WOODRUFF R., Mc DONALD J.R.
Begnin and malignant, cystic tumors of appendix
Surg. Gyn. and Obst. 1950, 71, 750

WOOLNER
Mucocèle of the appendix
Proc. Staff. meet mayo clinic. 1943

YOVANOVITCH B.Y.
MGP, Remarques à propos de 6 observations, personnelles.
Bordeaux Chir. 1961, 1.15.20

ZANARDI F.
Pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire avec extension dans le sac d'une hernie consécutive à une laparotomie
Minerva chir. 15 aout 1951, 6, n°16, 435-440

ZENO LO, CAMES O., CID J.M.
Invagination et mucocèle. Pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire.
Rev. Med. latino am. av. 1930, 15, 897-907

ZINELLI G.
Rev. Ital. Ginec. 49, 145-171, 1965

ZONDEK B. MONDL, SULMAN, BREZELINSKI et TIETZ
Heterotransplantation chez les souris et les rats de pseudomyxome péritonéal human
Cancer resarch. 1943

Vu le Président de Thèse

Pr. C. CABROL

Vu le Doyen de la Faculté
PITIE SALPETRIERE

Pr. CASTAIGNE

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET